

Aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien
Direktor: Prof. Dr. med. H. Kraus

Zur Problematik der Hirngeschwülste im Säuglings- und Kleinkindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin
der hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Barbara Mosbach
aus Schwäbisch-Hall

Marburg 1968

Fotodruck: Erich Mauersberger, Marburg

Aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien
Direktor: Prof. Dr. med. H. Kraus

Zur Problematik der Hirngeschwülste im Säuglings- und Kleinkindesalter



Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der gesamten Medizin
der hohen Medizinischen Fakultät
der Philipps-Universität Marburg

vorgelegt von

Barbara Mosbach

aus Schwäbisch-Hall

Marburg 1968

Fotodruck: Erich Mauersberger, Marburg



Angenommen von der Medizinischen Fakultät der
Universität Marburg am 18. Juni 1968

gedruckt mit Genehmigung der Fakultät

Dekan: Prof. Dr.med. R. Siegert

Referent: Prof. Dr.med. H. Kraus, Wien

Correferent: Prof. Dr.med. F. Linneweh

I n h a l t

	Seite
1. <u>Einleitung</u>	5
1.1. Historische Bemerkungen	5
1.2. Problematik	6
1.3. Krankengut	7
2. <u>Einteilung der Hirntumoren</u>	8
3. <u>Ätiologie</u>	11
4. <u>Statistische Auswertung</u>	16
4.1. Häufigkeit	16
4.2. Erkrankungsalter	18
4.3. Geschlechtsverteilung	23
4.4. Lokalisation	26
4.4.1. Supratentorielle Lokalisation	27
4.4.2. Infratentorielle Lokalisation	31
4.4.3. Beziehung zum Ventrikelsystem	33
4.5. Biologische Wertigkeit	33
5. <u>Klinisches Bild und Symptomatologie</u>	36
5.1. Anamnese	36
5.2. Erstsymptome	40
6. <u>Fehldiagnosen vor Klinikseinweisung</u>	47
7. <u>Diagnostik</u>	51
8. <u>Therapie</u>	58
9. <u>Kasuistik</u>	63
10. <u>Zusammenfassung</u>	68
11. <u>Literatur</u>	70

Digitized by the Internet Archive
in 2026

1. Einleitung

1.1. Historische Bemerkungen

Nach unseren heutigen Kenntnissen gehören die intrakraniellen Geschwülste zu den häufigsten Neoplasmen des Kindesalters und nehmen nach der Leukämie und den Tumoren der Niere und Nebenniere den 3. Platz in der Rangordnung kindlicher Geschwülste ein (INGRAHAM und MATSON, 1954). In der älteren medizinischen Literatur findet man nur äußerst selten zusammenfassende Beschreibungen von Hirngeschwülsten des Kindesalters. Ellen STARR (1889) brachte als erster Autor eine Zusammenstellung von 300 kindlichen Hirntumoren und beschrieb die Tuberkulome mit 50 % seines Materials als den häufigsten kindlichen Hirntumor. Er war auch der erste Autor, der auf das Überwiegen infratentorieller Tumoren im Kindesalter hinwies. Dieses Zahlenverhältnis zu Gunsten der infratentoriellen Tumoren wurde auch während der ersten Jahrzehnte unseres Jahrhunderts immer wieder - in erster Linie von anglo-amerikanischen Autoren - bestätigt. Erst ZÜLCH und TÖNNIS (1940) wiesen darauf hin, daß den supratentoriellen Geschwülsten zu wenig Beachtung geschenkt würde, und zeigten ein zahlenmäßiges Überwiegen dieser Tumoren auf.

Tab. 1 soll einen Überblick über die größeren Statistiken kindlicher Hirngeschwülste bringen und das Verhältnis in supra- und infratentorielle Tumoren wiedergeben.

Auch im Krankengut der Wiener Neurochirurgischen Klinik zeichnete sich unter den Hirntumoren des Kindes- und Jugendalters ein leichtes Überwiegen der Geschwülste oberhalb des Tentoriums ab. Dieses Verhältnis gewinnt in den ersten 3 Lebensjahren besondere Augenfälligkeit (siehe auch Tab. 5, S.20). Daher soll in der vorliegenden Arbeit den Tumoren dieser Altersstufe besondere Beachtung geschenkt werden.

Tab. 1

Großhirntumoren des Kindes- und Jugendalters im Schrifttum

A u t o r e n	Jahr	Altersbe- grenzung	Anzahl der kindl.Tu.	Lokalisation supra- infra- tentoriell	
STARR	1889	18 Jhr.	257	112	145
WOLLSTEIN u. BARTLETT	1923	3 Jhr.	7	2	5
CRITCHLEY	1925	16 Jhr.	107	48	59
CUSHING	1927	15 Jhr.	154	65	89
LEAVITT	1929	15 Jhr.	23	7	16
BAILEY, BUCY, BUCHANAN	1939	16 Jhr.	100	35	65
ZÜLCH	1940	20 Jhr.	263	148	115
SORGO (SCHÖN= BAUER)	1940	20 Jhr.	73	34	39
KRAYENBÜHL u. WEBER	1947	16 Jhr.	62	28	34
WALKER u. HOPPLE	1949	16 Jhr.	100	43	57
DRUMHELLER c.s.	1950	14 Jhr.	50	20	30
ANDERSON u. PAPETTI	1950	15 Jhr.	37	19	18
CUNEO u.RAND	1952	16 Jhr.	80	35	45
INGRAHAM u. MATSON	1954	12 Jhr.	313	128	185
KATSURA,SUZUKI, WADA (Sammlung einiger japani- schen Kliniken)	1959	15 Jhr.	618	394	224
UMBACH	1963	20 Jhr.	276	143	133
TÖNNIS u. FRIEDMANN	1964	20 Jhr.	457	229	228
KRAUS u.KOOS	1967	16 Jhr.	670	337	333

1.2. P r o b l e m a t i k

Zum Thema dieser Dissertationsarbeit wurden die Hirnge-
schwülste des Säuglings- und frühen Kleinkindesalters aus dem
Grund gewählt, weil den Tumoren dieser Altersstufe in der Li-

teratur bisher nur selten ausführlich Beachtung geschenkt wurde. Außerdem ergeben sich aus den anatomischen und entwicklungsphysiologischen Besonderheiten des Zentralnervensystems in der frühesten Kindheit für den praktischen Arzt und Kliniker Probleme, die sich von Hirntumorkranken Kindern älterer Jahrgänge wesentlich unterscheiden. Es sei daher Aufgabe dieser Arbeit, die Pathologie, Biologie und Klinik sowie die diagnostischen und therapeutischen Probleme der frühkindlichen Hirngeschwülste herauszustellen.

1.3. Krankengut

Dieser Arbeit liegen 85 Fälle von Hirntumoren des Säuglings- und Kleinkindesalters zugrunde. Sie wurden aus einer Gesamtzahl von 640 Fällen von Hirntumoren im Kindes- und Jugendalter (0-16 Jahre) des Krankengutes der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien aus den Jahren 1940-1966 herausgegriffen und waren zum Zeitpunkt der Klinikaufnahme bis zu 3 1/2 Jahren alt.

Zusätzlich sollen an Hand von 51 Fällen aus der Literatur der letzten 10 Jahre (0 - 3 1/2 Jahren) die gewonnenen klinischen Erkenntnisse ergänzt und Vergleiche im Hinblick auf diagnostische und therapeutische Möglichkeiten angestellt werden.

2. Einteilung der Hirntumoren

Die heute gebräuchliche Einteilung der Hirngeschwülste geht von entwicklungsgeschichtlichen Prinzipien aus.

A. Neuroepitheliale Tumoren:

1. Medulloblastome:
Retinoblastome
Pineoblastome
Medulloblastoma cerebelli
Sympathoblastome
2. Gliome:
Spongioblastome (einschließlich K.H.-Astrocytome)
Oligodendrogliome
Astrocytome
Glioblastome
3. Paragliome:
Ependymome
Plexuspapillome
Pinealome
Neurinome
4. Gangliocytoide:
Gangliocytoide des G.H., der Medulla oblongata,
des Rückenmarks
" des K.H.
" des Sympathicus

B. Mesodermale Tumoren

Meningeome
Fibrome
Sarkome
Chondrome
Lipome
Osteome
Chordome

C. Ektodermale Tumoren

Kraniopharyngeome
Hypophysenadenome
Cylindromatöse Epitheliome

D. Mißbildungstumoren

Dermoide
Epidermoide
Teratome

Tab. 2 vergleicht die Tumorgruppen des Jugendalters (Sammlung Wien) mit den Tumoren aller Altersstufen (Sammlung ZÜLCH).

Die neuroepithelialen Tumoren (Medulloblastome, Gliome, Ependymome) stellen die zahlenmäßig stärkste Gruppe der Hirntumoren des Kindes- und Jugendalters dar. Sie machen 66,5 % gegenüber 52,7 % der ZÜLCH'schen Tumorsammlung von 1000 Fällen aller Altersstufen aus. Diese höhere Zahl ist durch die

Tab. 2

Die Häufigkeit kindlicher Hirngeschwülste

T u m o r a r t	Sammlung der Neuro- chirurgischen Univ. Klinik Wien (0 - 16 Jahre)		Sammlung ZÜLCH (alle Altersstufen)	
	Zahl der Fälle	%	Zahl der Fälle	%
Medulloblastome	114	18,0	230	3,8
Medullobl.d.Kleinhirns	105	(16,5)		
Pineoblastome	7	(1,2)		
Retinoblastome	2	(0,3)		
Spongioblastome	134	20,0	419	7,0
Kleinhirnastrcytome	101	(16,0)		
sonst.Spongioblastome	33	(4,0)		
Oligodendrogliome	8	1,4	490	8,2
Astrcytome	70	11,3	381	6,4
Glioblastome	30	5,0	738	12,3
Ependymome	58	8,4	259	4,3
Plexuspapillome	6	0,7	30	0,5
Pinealome	10	1,6	25	0,4
Neurinome	2	0,3	451	7,6
Gangliocytoine	0	0,0	27	0,4
Meningeome	16	2,8	1079	18,0
Angioblastome	6	1,0	78	1,3
Fibrome	(1)	(0,1)	7	0,1
Sarkome	25	4,0	162	2,7
Chondrome	0	0,0	20	0,2
Lipome	1	0,1	4	0,1
Osteome	1	0,1	29	0,5
Chordome	1	0,1	14	0,2
Kraniopharyngeome	56	9,0	150	2,5
Hypophysenadenome	8	1,4	478	8,0
Zylindromatöse Epitheliome	0	0,0	12	0,2
Epidermoide	5	0,8	94	1,7
Dermoide	2	0,3	10	0,2
Teratome	1	0,1	14	0,2
Angiome und Aneurysmen	2 ⁺	0,3	151	2,5
Unklassifizierte Blastome	58	9,3	221	3,7
Metastasen	0	0,0	242	4,0
Parasiten	2	0,3	9	0,1
Granulome	10	1,6	45	0,7
Arachnitis u.Ependymitis	--	--	92	1,5
Verschiedenes (Myelome, Christian-Schüller- Krankheit usw.)	13	2,1	39	0,6
(+ = ausschließlich raum= beengende Aneurysmen)				
	640	100,0	6000	100,0

Häufung der für die jüngeren Jahrgänge typischen Medulloblastome zu erklären. Der zahlenmäßig deutlichste Unterschied zwischen den Tumoren Erwachsener und der Kinder ist bei den mesodermalen Tumoren (Meningeome, Fibrome) festzustellen: 22,5 % bei Erwachsenen gegenüber 8 % bei Kindern. Diese quantitative Verschiebung geht auf die in den älteren Jahrgängen häufigen Meningeome zurück. Bei allen übrigen Tumorarten bestehen zwischen Kindern und Jugendlichen einerseits und Erwachsenen andererseits keine wesentlichen Unterschiede. Eine Tumorgruppe, die im Kindesalter besonders auffällt, ist die der "unklassifizierten" bzw. "unklassifizierbaren" Tumoren. Sie ist dreimal so stark wie bei Erwachsenen. Diese hohe Zahl setzt sich zusammen aus: 1. Nicht klassifizierten Tumoren: Tumoren, die neuroradiologisch eindeutig diagnostiziert werden können, jedoch wegen des schlechten Allgemeinzustandes des Kindes oder wegen der als inoperabel erkannten Lokalisation weder operiert noch einer Biopsie zugeführt werden können. 2. Nicht klassifizierbare Tumoren: Tumoren, die durch regressive Umwandlung eine histologische Identifizierung unmöglich machen; Tumoren, die infolge der Eigenart ihres geweblichen Aufbaus nicht in das übliche Klassifikationsschema für Hirngeschwülste passen.

3. Ätiologie

Die Entstehung der im Kindes- und Jugendalter angetroffenen Hirntumoren ist nur bei einzelnen Tumorgruppen geklärt. So ist der Ursprung der sogenannten Fehlbildungstumoren, wie der Epidermoide, Dermoiden und Teratome bekannt. Sie nehmen von Schließungsfehlbildungen an Hirnschädel und Gehirn während der Embryonalentwicklung ihren Ursprung. Dies gilt auch für die im Kindes- und Jugendalter zahlenmäßig starke Gruppe der Kraniopharyngeome, die durch Proliferation epithelialer Zellreste der RATHKE'schen Tasche und deren ursprünglichen Verbindung mit der primitiven Mundhöhle, des Ductus cranio-pharyngicus, entstehen. Bekannt ist auch die Genese der in den beiden ersten Lebensjahrzehnten wohl seltenen, in späteren Lebensdezennien jedoch sehr häufig angetroffenen Meningeome auf dem Boden der Granula meningica bzw. anderer Reste der Leptomeninx (ZÜLCH 1951). Andererseits konnte die Entstehung echter Hirngeschwülste, wie z.B. der Gliome, aus embryonalen morphologischen Fehlbildungen bisher nicht geklärt werden (BECKER, 1966).

Untersuchungen über einen Erbfaktor, der bei der Entstehung von Hirngeschwülsten mitspielen könnte, sind im Gange. Familienuntersuchungen und Zwillingsforschung ergaben bisher noch unterschiedliche Ergebnisse (VAN DER WIEL, 1959).

Die Annahme zweier endogener Faktoren, nämlich a) eines lokalen Faktors - der "Gewebsdisposition" - und b) eines allgemeinen konstitutionellen Faktors bei der Entstehung von Hirntumoren untermauerte ZÜLCH durch das Aufzeigen bestimmter Gesetzmäßigkeiten, welchen die Geschwülste des Zentralnervensystems und seiner Hüllen hinsichtlich Lokalisation ("Vorzugssitz"), Manifestationsalter und Geschlecht der Tumorträger unterliegen.

ad a) Bisher konnte die Entstehung neuroepithelialer Hirntumoren (z.B. Medulloblastome) auf dem Boden entwicklungsgeschichtlicher Fehlbildungen zwar nicht bewiesen werden, jedoch fällt die Lokalisation einer Reihe für das Kindesalter typischer Geschwülste - wie z.B. der vom Dach des 4. Ventrikels

ausgehenden Medulloblastome - an bestimmten embryogenetisch gefährdeten Stellen auf (z.B. der dorsalen Schließungsrinne des Neuralrohres). Nach ZÜLCH (1951) braucht eine derartige lokale Abartigkeit des Hirngewebes, welche den Ausgangspunkt für die Entstehung eines Tumors abgeben kann, nicht unbedingt morphologisch zu erkennen sein.

Besonders bei Säuglingen und Kleinkindern erlaubt die Anamnese in vereinzelten Fällen einen Rückschluß auf die Entstehungszeit kindlicher Hirngeschwülste. (Tab. 3)

Tab. 3

Nach H. ARNSTEIN: Intracranielle Tumoren während der Neugeborenen-Periode im Schrifttum

Autor	Alter	Tumortyp	Lokalisation	Symptome
LEIBNER	3 Wo	Medullo= blastome	re.-Kh.- Hemisphäre	Schädelver= größerung
MAIER	6 Wo	Dermoid	Seitenven= trikel	Hydrocephalus
ABELIN	6 Wo	Sarkom	4.Ventrikel	Hydrocephalus
SAXER	7 Wo	Teratom	3.Ventrikel	Schädelvergr.
HOLT	2 Wo	Gliosarkom	li.-Gh.- Hemisphäre	Hydrocephalus, Liquoreiweiß u. Zellzahl erhöht
DERMAN	1 Mo	Teratom	Pinealis= region	Schnelle Schä= delvergrößerung
GROSS	2 Mo	Pineo= blastom	Pinealis= region	plötzliche Schä= delvergrößerung
RUSELL u. ELLIS	Geburt	Spongio= blast. atyp., polar	li.-Gh.- Hemisphäre	Hydrocephalus, Todgeburt
CUSHING	2 Mo	Teratom	zw.Hemi= sphären	Schnelle Schädel= vergr., Verkalkung im Röntgenbild
BAXTER	Geburt	Teratom	unbestimmt	verursachte Ge= burtsschwierigk.
CANOVAN	Geburt	Ependymom	4.Ventrikel	zufälliges Auf= finden
ALPERS	5 Wo	Medullo= blastom	unbestimmt	andere Anomalien: Myelomeningocele, cerebellare Aplasie

Bei den in dieser Arbeit besprochenen Fällen des Krankenguts der Wiener Neurochirurgischen Klinik ließen sich bei 14 Kindern, die während der ersten 12 Lebensmonate operiert wurden, die klinischen Symptome eines raumbeengenden intrakraniellen Prozesses bis zur Neugeborenenperiode zurückverfolgen. Bei der Operation bzw. Autopsie ließen sich folgende Tumoren verifizieren:

- 3 Medulloblastome des Kleinhirns,
- 1 Ependymom des 4.Ventrikels mit Infiltration des Kleinhirnwurms,
- 1 Arachnoidalsarkom des Kleinhirns,
- 3 Großhirnependymome,
- 3 gliomatöse Geschwülste des Großhirns,
- 1 parasagittales Meningeom des Stirnhirns ohne Zusammenhang mit der Dura,
- 1 sarkomatöser Tumor des Großhirns,
- 1 Plexuspapillom des Seitenventrikels.

Bei allen diesen Fällen fiel die enorme Größe des Tumors auf, die zu ausgedehnten morphologischen Verdrängungserscheinungen des umgebenden Gehirns, jedoch nur wenig neurologischen Ausfallerscheinungen geführt hatte. In den meisten Fällen war auch durch Verlegung der abführenden Liquorwege ein ausgeprägter Hydrocephalus internus vorhanden. Der bereits bei der Geburt festgestellte "congenitale Hydrocephalus" sprach für die Geschwulstentstehung vor der Geburt.

Auch H.GASS (1956) wies in seiner Zusammenstellung von 31 Fällen von Hirngeschwülsten bei Neugeborenen darauf hin, daß als häufigstes Symptom der angeborenen Geschwülste die "hydrocephale" Schädelform des Kindes zu betrachten sei. Die manchmal überdimensionale Vergrößerung des Hirnschädels zwang in einigen Fällen zu einer intrauterinen Kraniotomie, in den übrigen Fällen nahm der Kopfumfang in den ersten 60 Lebenstagen progressiv zu. Bei der histologischen Untersuchung der Tumoren konnte auf Grund ausgedehnter Verkalkungen oder Verfettungen des Tumorgewebes und durch die anatomischen Veränderungen der den Tumor umgebenden Hirnanteile Rückschluß auf die Entstehungszeit des Tumors in der Fetalperiode gezogen werden. 13 der 31 Kinder wurden tot geboren bzw. starben un-

mittelbar post partum. Nur 2 Kinder - 1 Kraniopharyngiom und 1 Meningeom - wurden einem neurochirurgischen Eingriff unterzogen und starben kurz darauf. Im folgenden wird die von GASS entnommene Liste der Hirntumoren in der Neugeborenenperiode angeführt, aus der hervorgeht, daß es sich bei der Mehrzahl dieser Geschwülste um Fehlbildungstumoren handelt (Teratome!).

Hirntumoren in der Neugeborenenperiode:

H.GASS (1956): 31 Fälle

Teratome	14
Medulloblastome	3
Sarkome	2
Dermoid	1
Pineoblastom	1
Ependymom	1
Spongioblastom (atyp. polar)	1
Neuroepitheliom	1
Plexuspapillom	1
Hämangiom (kavernös intraventriculär)	1
Gliom (unklass.)	1
Zystisches Blastom	1
Glioblastoma multif.	1
Meningeom	1
Craniopharyngeom	1

31 davon 13 Kinder tot bei Geburt oder unmittelbar danach

2 operiert, postop. ex.

1 Craniopharyngeom

1 Meningeom

1 op. wegen Hydrocephalus, ex. (Pineoblastom)

Für die bereits alte Theorie der Tumorentstehung aus primitiven, während der frühesten Embryonalentwicklung versprengten Zellen, die neben ihrer abnormen Lokalisation ihre Proliferationsfähigkeit behalten, fehlen nach ZÜLCH (1951) jedoch systematische Serienuntersuchungen. Nur an vereinzelten Stellen im ZNS konnte man bisher bestimmte, häufig vorkommende Gewebsversprengungen mit dem Wachstum eines Tumors an der gleichen Stelle in Beziehung setzen. So wachsen z.B. die von ZÜLCH beschriebenen Ependymome des Foramen Monroi an einem Ort häufiger Ependymversprengungen.

ad b) Für allgemeine konstitutionelle Faktoren, sog. "Realisationsfaktoren" (KOCH, 1949), bei der Entstehung von Hirntumoren spricht die Alters- und Geschlechtsprädisposition der meisten Tumorarten (endokrine Faktoren). So häufen sich z.B. die Medulloblastome vor und um die Pubertät. Dagegen treten andere im Kindes- und Jugendalter seltene Tumoren, wie Glioblastome oder Meningeome, in der Zeit der Alters- und Geschlechtseinvolutions zwischen dem 45. und 55. Lebensjahr vermehrt auf. Als Ursache hierzu nimmt man Störungen in der Gesamtkonstitution an, die die Geschwulst aus der Geschwulstanlage hervortreten lassen ("Entgleisung in den Steroidsystemen", BUTENANDT 1951).

4. Statistische Auswertung

4.1. Häufigkeit

Nach statistischen Angaben sowohl aus den europäischen Ländern wie auch aus den Vereinigten Staaten von Amerika fallen auf 1 Mill. Einwohner durchschnittlich 100 Hirntumoren (KOOS, 1967). Von dieser Zahl gehören etwa 15 bis 20 % der Altersgruppe der Kinder und Jugendlichen von der Geburt bis zum 16. Lebensjahr an, 2 - 2,7 % davon sind Säuglinge und Kleinkinder in den ersten 3 Lebensjahren. Aus dem Vergleich des Krankengutes an Hirngeschwülsten im Kindes- und Jugendalter der Wiener Neurochirurgischen Klinik (640 Fälle aus den Jahren 1940 bis 1966) mit der Hirntumorsammlung von ZÜLCH (siehe Tab. 2), die alle Altersstufen berücksichtigt (6000 Fälle), geht deutlich hervor, daß bestimmte Tumorgruppen bei Kindern und Jugendlichen bevorzugt auftreten. Die eindrucksvollsten zahlenmäßigen Unterschiede beobachtet man bei den Medulloblastomen (18 % bei Hirngeschwülsten bei Kindern, gegenüber 3,8 % bei allen Altersstufen), den Spongioblastomen, zu welchen die bei Kindern häufigen Kleinhirnaströzytome gerechnet werden (20 % gegenüber 7 %), den Astrozytomen (11,3 % gegenüber 6,4 %), den nicht selten angeborenen Kraniopharyngeomen (9 % gegenüber 2,5 %), den Ependymomen (8,4 % gegenüber 4,3 %) und den Sarkomen einschließlich der monstrozellulären Großhirnsarkome (4 % gegenüber 2,7 %). Die bei Erwachsenen am häufigsten Tumortypen, wie die Meningeome (18 % der Geschwülste aller Altersstufen), die Glioblastome (12,3 %), die Oligodendrogliome (8,2 %), die Hypophysenadenome (8 %) und die Neurinome (7,6 %), treten dagegen im Kindes- und Jugendalter zahlenmäßig zurück.

Tabelle 4 gibt einen Überblick über die bei Säuglingen und Kleinkindern bis zu 3 6/12 Jahren vorkommenden Hirntumoren. Sie soll weiterhin einen zahlenmäßigen und prozentuellen Vergleich zwischen den Tumoren dieser Altersstufe (85 Fälle, Neurochirurg.Klinik, Wien) und den Geschwülsten des Kindes- und Jugendalters in ihrer Gesamtheit ziehen (640 Fälle, Neurochirurg. Univ.Klinik, Wien).

Tab. 4

Gegenüberstellung der Hirngeschwülste des frühen Kindesalters
(0 - 3 1/2 Jhr.) und des Kindes- und Jugendalters (0-16 Jhr.)

Sammlung der Neurochirurgischen
Univ.Klinik Wien (1940-1966)
(0 - 3 1/2 Jahre) (0 - 16 Jahre)

T u m o r a r t	Zahl der Fälle	%	Zahl der Fälle	%
Spongioblastome	9	10,5	134	20,0
Kleinhirnastrcytome	3	(3,4)	101	(16,0)
sonst.Spongioblastome	6	(7,1)	33	(4,0)
Medulloblastome	16	18,8	116	18,0
Medulloblastome d.KH.	15	(17,6)	105	(16,5)
Pineoblastome	1	(1,2)	7	(1,2)
Retinoblastome	0	--	2	(0,3)
Astrocytome	7	8,3	70	11,3
Kraniopharyngeome	5	5,9	56	9,0
Ependymome	16	18,9	58	9,5
Glioblastome	-	-	30	5,0
Sarkome	4	4,6	25	4,0
Meningeome	2	2,4	16	2,8
Pinealome	-	-	11	1,6
Granulome	1	1,2	10	1,5
Oligodendrogliome	-	-	8	1,4
Hypophysenadenome	-	-	8	1,4
Angioblastome	-	-	5	1,0
Epidermoide	-	-	5	0,8
Plexuspapillome	2	2,4	6	1,0
Neurinome	-	-	2	0,3
Dermoide	1	1,2	2	0,3
Angiome u.Aneurysmen ⁺	1	1,2	2	0,3
Parasiten	-	-	2	0,3
Lipome	-	-	1	0,1
Fibrome	-	-	1	0,1
Osteome	-	-	1	0,1
Chordome	-	-	1	0,1
Teratome	-	-	1	0,1
Gangliocytoime	-	-	-	-
Chondrome	-	-	-	-
Cylindromatöse	-	-	-	-
Epitheliome	-	-	-	-
Metastasen	-	-	-	-
Unklassifiz.Blastome	15	17,6	58	9,5
Verschiedenes	6	7,1	13	2,1
Tuberöse Sklerose	-	-	-	-
raumbeengende Cysten	-	-	-	-
Hamartome	-	-	-	-
Myelome	-	-	-	-
Christian-Schüller-Krankheit	-	-	-	-
	85	100	640	100

(+ = ausschließlich raumbeengende Aneurysmen)

Auch in der Säuglings- und Kleinkindesgruppe sind die neuroepithelialen Tumoren (Medulloblastome, Gliome, Ependymome) mit 50 Fällen (= 60 %) am stärksten vertreten. Die Medulloblastome (16 Fälle) entsprechen mit 18,8 % prozentuell der Häufigkeit dieser Tumorart in der Gesamtgruppe des Kindes- und Jugendalters. Dagegen treten die Spongioblastome, besonders die für das Jugendalter typische Gruppe der sogenannten "Kleinhirnastrozytome" bei Säuglingen und Kleinkindern wesentlich seltener auf (3 Fälle = 3,4 %) als in der 1. Hälfte des 1. Lebensdezenniums (16 %). Auffallend ist das Überwiegen der Ependymome, die mit 18,9 % (16 Fälle) in den ersten 3 Lebensjahren fast doppelt so häufig vorkommen wie im späteren Kindes- und Jugendalter (9,5 %).

Weitere Geschwulstarten, die bei Säuglingen und Kleinkindern bevorzugt angetroffen werden, sind die Plexuspapillome und die Kraniopharyngiome. Letztere müssen als angeborene Tumoren betrachtet werden, da sie nicht selten bereits in den ersten Lebensjahren unter dem Bild eines progressiven Hydrocephalus klinisch manifest werden. Die auffallend hohe Zahl an unklassifizierten Blastomen (17,6 %) stellt eine "Reminiszenz" früherer Jahrzehnte dar, in welchen die heute auch bei Säuglingen und Kleinkindern zur Anwendung gelangenden neurochirurgischen Untersuchungsmethoden - wie Angiographie, Isotopendiagnostik etc. - noch nicht zur Verfügung standen bzw. in diesen frühen Altersstufen noch nicht angewandt wurden. Die kleinen Gruppen der mesodermalen Geschwülste (Meningeome, Sarkome) und der Fehlbildungstumoren (Dermoide) halten sich in beiden Statistiken ungefähr die Waage.

4.2. Erkrankungsalter

ZÜLCH hebt in seinem grundlegenden Buch "Die Hirngeschwülste" (1956) als ein wichtiges Kennzeichen der biologischen Wertigkeit das Erkrankungsalter des Patienten hervor und zeigt an Hand seiner umfangreichen Tumorsammlung charakteristische Altersgipfel für die einzelnen Geschwulstarten auf. Wir ver-

werten in unserer Statistik das Alter des Kindes zum Zeitpunkt der Klinikeinweisung. Wir müssen uns jedoch dabei vor Augen führen, daß die Differenz zwischen Einweisungsdatum und Zeitpunkt des Beginns des Geschwulstwachstums großen zeitlichen Schwankungen unterworfen sein kann. Dies gilt besonders für die biologisch gutartigen Geschwülste, die oft erst nach Monate- bis jahrelangem Wachstum infolge plötzlicher funktionaler Dekompensation klinisch manifest werden. Auch die Lokalisation des Tumors beeinflusst die zeitliche Differenz zwischen Wachstumsbeginn des Tumors und den klinischen Symptomen, die zur Klinikseinweisung Anlaß geben.

Die Alterskurve (Tab. 5, S.20) der Hirngeschwülste im Kindes- und Jugendalter zeigt, daß die Tumorfrequenz in den ersten 12 Lebensmonaten unter dem Zahlenniveau der folgenden Jahre liegt. Ein Häufigkeitsgipfel ist mit 36 Monaten erreicht. Ab dem 3. Lebensjahr schwankt die Zahl kindlicher Hirntumoren pro Jahr nur noch unwesentlich.

Die Vorstellung, daß für das Phänomen der Altersdisposition ein topischer Faktor, nämlich das individuelle Alter verschiedener Hirnregionen, von Bedeutung ist, hat KAUTZKY (1959) in seinen "Gedanken zur Altersdisposition bei Hirntumoren" zum Ausdruck gebracht:

"Die im Kindes- und Jugendalter blastomatös veränderten Hirnteile sind ontogenetisch (und phylogenetisch) alt, die in späteren Lebensphasen befallenen Hirnteile sind ontogenetisch (und phylogenetisch) jung. Dies bedeutet, daß ein Zusammenhang zwischen dem ontogenetischen Alter der betreffenden Hirnabschnitte, wie des Hirnstamms und des Kleinhirnwurms, und dem bevorzugten Befall dieser Hirnteile im Kindes- und Jugendalter anzunehmen ist."

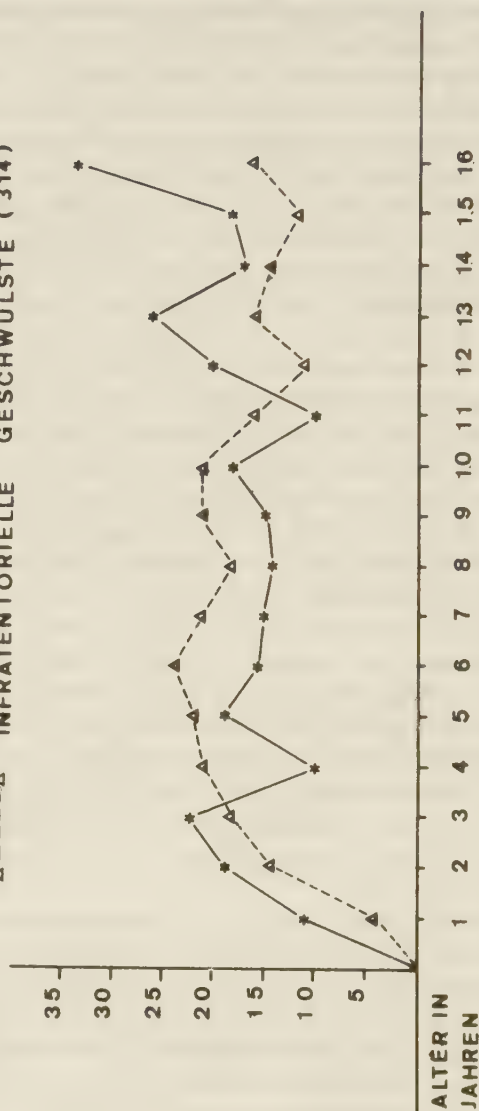
Tabelle 6 (S.21) gibt die Altersverteilung der 85 Kinder mit Hirntumoren in den ersten 42 Lebensmonaten wieder. Die Aufgliederung erfolgt nach histologischen Gruppen.

Tabelle 7 (S.22) gibt einen Überblick über die Frequenz der Hirntumoren pro Lebensmonat in ihrer Gesamtheit ohne Rücksicht auf die Geschwulstart.

Charakteristische Altersgipfel für bestimmte Hirngeschwül-

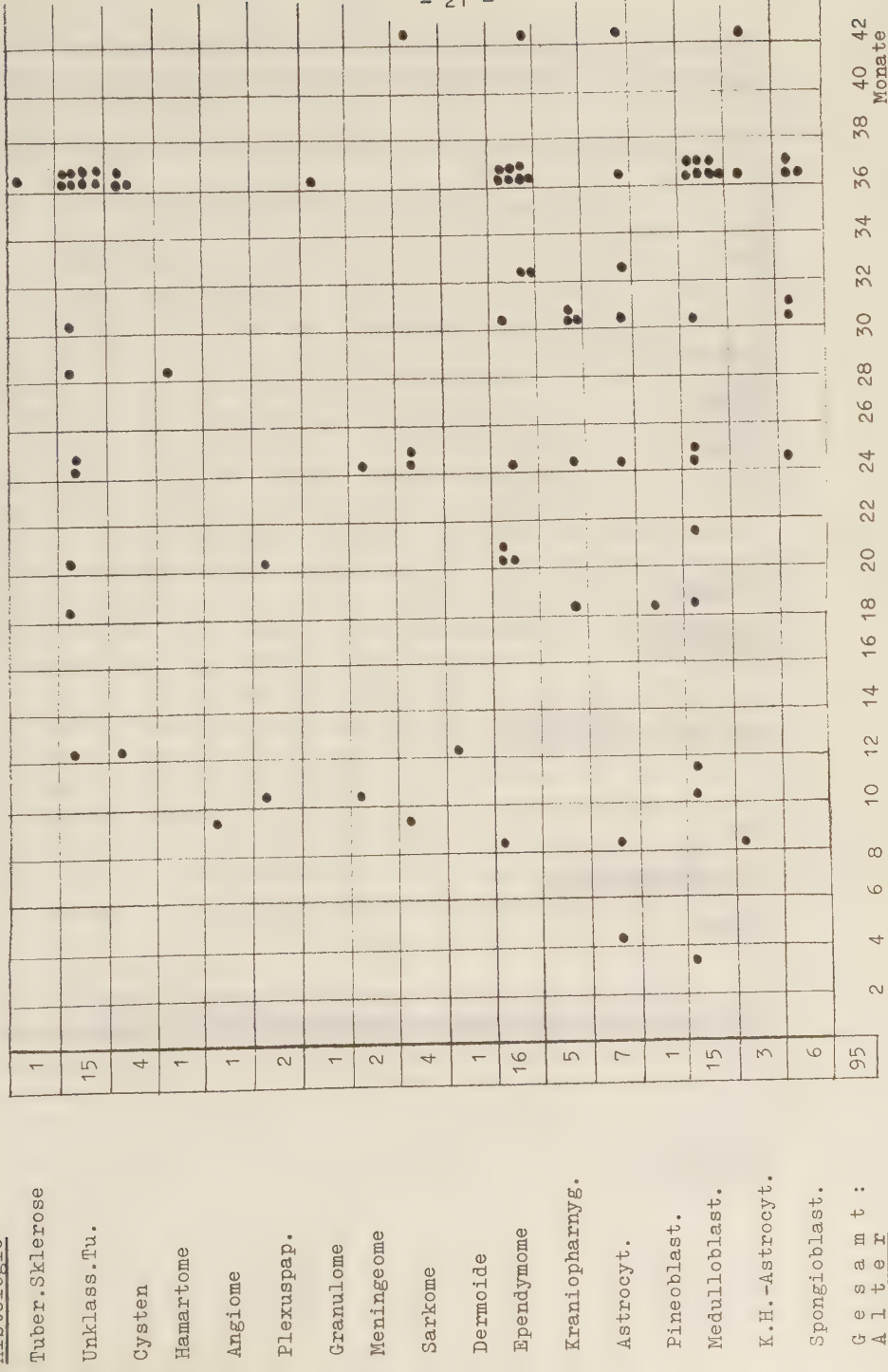
TAB.5 **KINDLICHE HIRNGESCHWÜLSTE (0 - 16 Jahre)**
 (NEUROCHIRURGISCHE UNIV.-KLINIK WIEN: 640 FÄLLE)

* ——— * SUPRATENTORIELLE GESCHWÜLSTE (326)
 Δ ——— Δ INFRATENTORIELLE GESCHWÜLSTE (314)



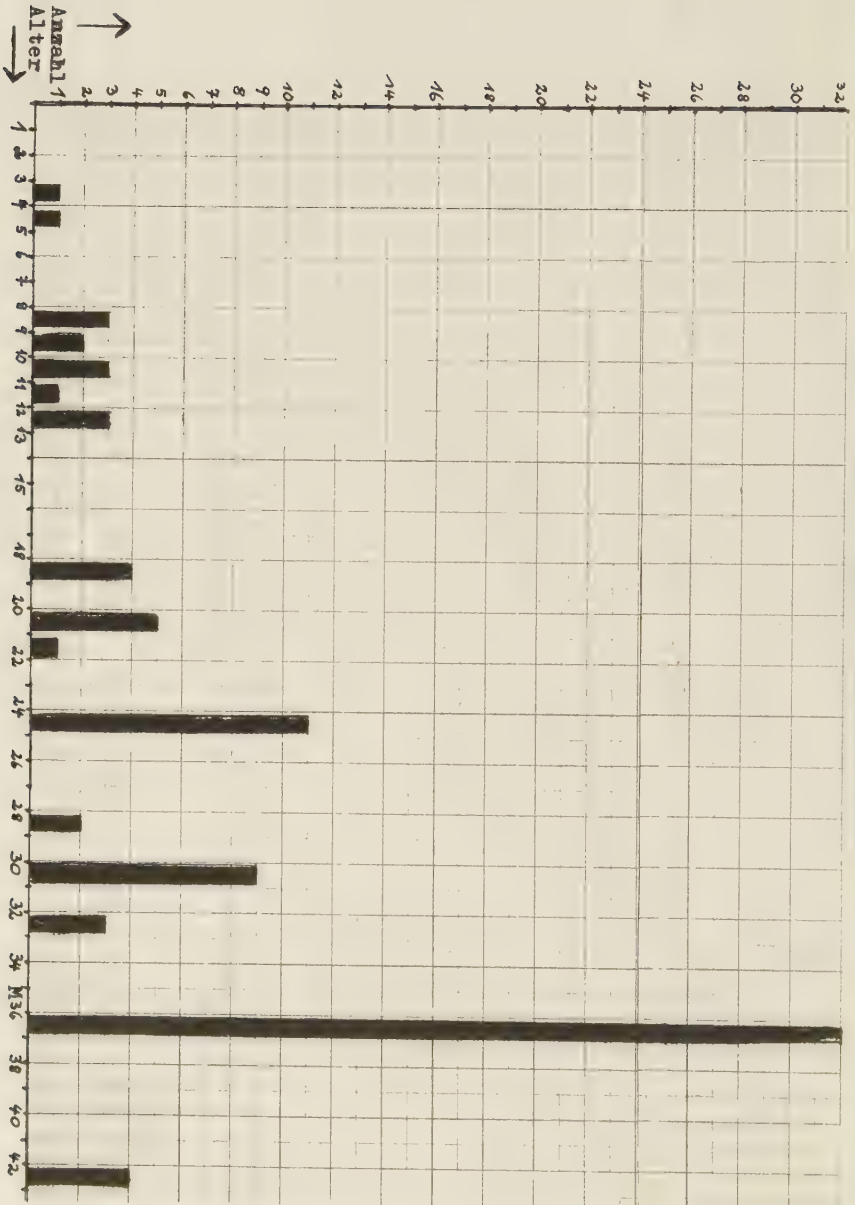
Tab. 6 Altersverteilung der verschiedenen Tumoren. (Nach Histologie geordnet.)

Histologie



Tab. 7

Altersverteilung der gesamten Tumoren



ste können während der kurzen Spanne der ersten 3 Lebensjahre nicht aufgezeigt werden. Der Häufigkeitsgipfel ist, wie bereits erwähnt, im 3. Lebensjahr erreicht.

4.3. Geschlechtsverteilung

ZÜLCH wies 1951 darauf hin, daß bestimmte Tumorarten eine deutliche Geschlechtsprädisposition aufweisen. Auch in dieser relativ kleinen Serie von Hirngeschwülsten des Kindes- und Jugendalters bis zum 16. Lebensjahr zeigt sich ein Überwiegen des männlichen Geschlechtes gegenüber dem weiblichen (58 % gegenüber 42 %). Dabei stellt sich heraus, daß die Geschlechtsbetonung während der ersten 6 Lebensjahre unter Bevorzugung des männlichen Geschlechtes stärker ausgeprägt ist als in den späteren Jahrgängen. Dies ist auf die Häufung der bevorzugt bei Knaben auftretenden Tumorarten, wie der Medulloblastome, Ependymome und Sarkome zurückzuführen. Auch die Fehlbildungstumoren treten überwiegend beim männlichen Geschlecht auf. Auf der Seite der Mädchen stehen zahlenmäßig nur die Spongioblastome des Kleinhirns (Kleinhirnaströzytome) im Vordergrund.

Von den 85 Tumoren des Säuglings- und Kleinkindesalters unserer Untersuchungsserie fallen 48 Tumoren (57 %) auf Knaben und 37 Tumoren (43 %) auf Mädchen.

Trotz der relativ kleinen Zahl, die somit auf beide Geschlechter entfällt, kann man doch die männliche Geschlechtsbetonung bei den Ependymomen, Medulloblastomen und Kranio-pharyngeomen, die weibliche bei den Spongioblastomen erkennen.

Tabelle 8 (S.24) gibt einen Überblick über die Geschlechtsverteilung der verschiedenen Tumorarten, geordnet nach Alter und Tumorhistologie.

Tabelle 9/1/2 (S.24-26) zeigt die Verteilung der Tumorarten des frühen Kindesalters in Geschlecht und ihre Lokalisation in supra- und infratentorielle Geschwülste.

Tab.8

Histologie

Geschlechtsverteilung der verschiedenen Tumoren. (Nach Alter u. Histologie geordnet.)

	♂	♀
Unklass. Tu	15	8
Tuber. Sklerose	1	1
Cysten	4	3
Kraniophar.	5	4
Hamartome	1	1
Angiome	1	1
Dermoide	1	1
Granulome	1	1
Meningeome	2	2
Sarkome	4	2
Plexuspapill.	2	1
Ependymome	16	9
Pineoblast.	1	1
Astrocytome	7	4
Medulloblast.	15	9
K.H. Astrocyt.	3	1
Spongioblast.	6	2
Gesamt:	85	48

Tab.9/1

Einteilung der Hirntumoren des frühen Kindesalters nach Geschlecht und Lokalisation

(Fälle der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien)

Tumorart	Gesamt	%	Geschlecht		Lokalisation	
			m	w	supra-	infra-tentoriell
Ependymome	16	18,9	9	7	5	11
Medulloblastome	15	17,6	9	6	-	15
Astrocytome	7	8,3	4	3	7	-
Spongiblastome	6	7,1	2	4	6	-
Kraniopharyng.	5	5,9	4	1	5	-
Sarkome	4	4,6	2	2	4	-
KH-Astrocyt.	3	3,4	1	2	-	3
Plexuspapillome	2	2,4	1	1	2	-
Meningeome	2	2,4	2	-	2	-
Pineoblastome	1	1,2	-	1	1	-
Dermoide	1	1,2	-	1	1	-
Granulome	1	1,2	1	-	1	-
Hamartome	1	1,2	1	-	1	-
Angioblastome	1	1,2	1	-	1	-
Tuberöse Skler.	1	1,2	1	-	1	-
Cysten (raumbee.)	4	4,6	3	1	4	-
Unklass. Tumor.	15	17,6	7	8	10	5
Summe	85	100%	48 57%	37 43%	51 60%	34 40%

Tab. 9/2

Fälle aus der Literatur (0 - 3 1/2 Jahre)

T u m o r a r t	Gesamt	Geschlecht		Lokalisation		ohne Ge- schlechts- bezeichng.
		m.	w.	supra- tentoriell	infra- tentoriell	
Gliome (-blastom)	4= 7,8%	-	3	4	-	1
GH.-Astrocytome	1= 1,9%	1	-	1	-	-
Medulloblastome	7=13,8%	1	6	-	7	-
Ependymome	9=17,8%	3	5	6	3	1
Plexuspapillome	9=17,8%	3	6	8	1	-
Meningeome	6=11,8%	3	3	6	-	-
Granulome	2= 3,9%	1	1	2	-	-
Angiome	4= 7,8%	2	2	3	1	-
Sarkome	4= 7,8%	2	1	4	-	1
Kraniopharyngeome	1= 1,9%	1	-	1	-	1
Cysten(raumbeeng.)	3= 5,8%	1	2	1	2	-
Unklassifizierte: Infundibulom	1= 1,9%	1	-	1	-	-
Summe	51 100%	19 37,6%	29 56,5%	37 75,3%	14 24,7%	3 5,9%
=====						

4.4. L o k a l i s a t i o n

Einer der wichtigsten Anhaltspunkte für die Beurteilung der Malignität oder Benignität eines Hirntumors ist dessen Lokalisation im Schädelinnenraum. Auch hierfür hat ZÜLCH (1940) an Hand seiner großen Tumorsammlung durch Feststellung eines Vorkommens für die einzelnen Tumorarten grundlegend beigetragen. Die Untersuchungen, die an der Wiener Neurochirurgischen Klinik an den Hirntumoren des Kindes- und Jugendalters ausgeführt wurden, stimmen im wesentlichen mit den ZÜLCH'schen Angaben überein.

Die Mehrzahl der großen Statistiken über kindliche Hirntumoren der in- und ausländischen Literatur (siehe Tab. 1) (S.6) stellten ein Überwiegen der infratentoriellen Geschwülste im Kindes- und Jugendalter gegenüber den supratentoriell wachsenden fest. Es ist in erster Linie das Verdienst von TÖNNIS und ZÜLCH, die darauf hinwiesen, daß die supratentoriellen Hirngeschwülste bei Kindern wesentlich häufiger vorkommen, als es in der Regel angenommen wird. TÖNNIS wies in seinem "Handbuch der Neurochirurgie" (1962) darauf hin, daß den in der frühesten Kindheit auftretenden Grophirntumoren viel weniger Beachtung geschenkt würde als den häufiger diskutierten Geschwülsten der hinteren Schädelgrube. Auch in der amerikanischen Literatur findet man eine Reihe von Hinweisen auf das häufigere Vorkommen supratentorieller Geschwülste im frühkindlichen Alter. So sprechen z.B. BOLDREY, NAFFZIGER und ARNSTEIN von einem Altersgipfel supratentorieller Tumoren im 3. bis 6. Lebensjahr (1950). Noch viel früher (1933) erwähnten RUSSELL und ELLIS ein Überwiegen supratentorieller Tumoren in den ersten 3 Lebensjahren.

In unserem Hirntumormaterial bei Kindern der ersten 3 6/12 Lebensjahre finden sich 51 Tumoren (= 60 %) oberhalb des Tentoriums und 34 Tumoren (= 40 %) unterhalb des Kleinhirnzeltens (siehe Tab. 9/1) (S.25).

Bei den aus der Literatur der letzten 10 Jahre gesammelten Fällen von Hirntumoren der ersten 3 Lebensjahre (51 Fälle) betragen die Prozentzahlen an supratentoriellen Tumoren 75,3 % (= 37 Fälle) und an infratentoriellen Geschwülsten 24,7 % (= 14 Fälle) (siehe Tab. 9/2) (S.26).

4.4.1. Tumoren mit supratentorieller Lokalisation

Tabelle 10 (S.28) vermittelt eine Gesamtübersicht über die Häufigkeit, Lokalisation, Alters- und Geschlechtsverteilung der einzelnen Hirntumorarten in den ersten 3 6/12 Jahren.

Die 51 supratentoriell gelegenen Geschwülste werden unterteilt in Geschwülste des Großhirns: 32 Fälle = 37,7 %, und Geschwülste des Zwischen- und Mittelhirns: 19 Fälle = 22,3 %.

Von den Regionen des Großhirns sind am häufigsten die

Stirnlappen (11 Tumoren), sodann die Schläfen- und Scheitellappen (je 7 Tumoren) und zuletzt die Hinterhauptslappen (2 Tumoren) befallen. Zu der Gruppe der Großhirngeschwülste zählen wir auch diejenigen der Seitenventrikel, in welchen 5 Tumoren gefunden wurden. Im Bereich des Zwischen- und Mittelhirns fanden wir die meisten Geschwülste im 3. Ventrikel (9 Tumoren), zu welchen sowohl die intra- als auch paraventrikulären Geschwülste zu zählen sind; sodann die Tumoren der Sella-Chiasmaregion (7 Tumoren), ferner die Tumoren des oralen Hirnstamms, d.h. der Stammganglien und des Thalamus (3 Tumoren). Im Bereich des Aquädukts und der Vierhügelregion fanden wir in der untersuchten Altersgruppe keine Geschwülste.

Aus diesen Zahlen geht hervor, daß die Häufung der supratentoriellen Geschwülste unseres Krankenguts durch das Überwiegen der Großhirntumoren bedingt ist.

Die 3 am häufigsten im Großhirn vorkommenden Tumorarten sind:

- 1.) die Ependymome (5 Fälle), die neben einer in den Hirnkammern wachsenden Form im Kinds- und Jugendalter eine "altersspezifische Variante" ausbilden können. Diese "Großhirnependymome des Jugendlichen" wurden 1937 von TÖNNIS und ZÜLCH als eigene Tumorgruppe beschrieben. Sie durchsetzen in der Regel - wie es auch an den Fällen der Wiener Klinik beobachtet werden konnte - die Marksubstanz der Großhirnhemisphäre vom Ventrikelependym aus bis zum Cortex. Zahlenmäßig stehen die Ependymome der Seitenventrikel allerdings im Vordergrund (Verhältnis etwa 2 : 1).
- 2.) An 2. Stelle in der Häufigkeit sind die Astrozytome zu nennen (5 Fälle). Diese konnten in der Marksubstanz der Großhirnhemisphäre als teils solide, teils grobzystische Geschwülste beobachtet werden.
- 3.) An 3. Stelle stehen die Spongioblastome, eine ebenfalls von ZÜLCH als Großhirntumor beschriebene Geschwulstart (1938, 1940), die sich an ähnlichen Stellen wie die Ependymome entwickeln. Die Spongioblastome in der besprochenen Tumorserie fanden sich zum Großteil im Stirnhirn, z.T. auch im Schläfenlappen.

Als weitere Tumorart, die gerade bei Kindern nicht selten im Großhirn wächst, schließen sich die Sarkome an. Innerhalb dieser Gruppe zeigten die monstrocellulären Sarkome in manchen Fällen eine lange Überlebenszeit, die für die Malignität dieses Tumors überraschend war (in 2 Fällen bis zu 6 Jahren und darüber). Seltenerer Geschwülste sind Meningeome (2 Fälle), Dermoid (11 Fall), Granulome (1 Fall), Angioblastome (1 Fall), ventrikelnahen Tumoren bei tuberöser Sklerose (1 Fall) und unklassifizierte bzw. unklassifizierbare Geschwülste (3 Fälle). Im Bereich des Seitenventrikels fand sich noch 1 Plexuspapillom mit außerordentlich großer Ausdehnung und Einwachsen in die Stammganglien. Als Seltenheit ist das bei einem 10 Monate alten Knaben diagnostizierte fibröse Meningeom im rechten Stirnlappen zu nennen, das erfolgreich entfernt werden konnte. Es ist zu den ganz vereinzelt vorkommenden Fällen in der Weltliteratur zu rechnen (KOOS, 1967).

In der Sella-Chiasmaregion stehen die Kraniopharyngeome, die als angeborene Derivate des embryonalen Ductus craniopharyngeus betrachtet werden müssen, zahlenmäßig weit im Vordergrund. Die Mehrzahl von ihnen wurde im 3. Lebensjahr klinisch manifest, nachdem der Tumor durch Verlegung der abführenden Liquorwege - zumeist im Bereich des 3. Ventrikels bzw. der Foramina Monroi - zum Bild der Hirndrucksteigerung mit und ohne Vergrößerung des Kopfes geführt hatte. Als vereinzelter Tumor ist in dieser Region noch ein gleichfalls angeborenes Hamartom zu nennen.

Im Bereich des 3. Ventrikels häufen sich die unklassifizierten Tumoren, da Geschwülste dieser Lokalisation, neuroendokrino-logisch und durch Isotopenverfahren wohl lokalisierbar, jedoch einer chirurgischen Behandlung in der Regel nicht zugeführt werden können. Im oralen Hirnstamm (Stammganglien und Thalamus) fanden sich 2 Astrozytome und ein unklassifizierter Tumor, der nicht operiert werden konnte.

Zu erwähnen bleibt noch, und dies ist gerade für die kindlichen Hirntumoren typisch, daß von den 32 Großhirn-geschwülsten 21 nicht auf ihren Ausgangssitz in einem Hirn-lappen beschränkt blieben, sondern auf die angrenzenden Hirn-re-gionen übergriffen. Die Größe dieser Geschwülste zum Zeitpunkt

der Diagnose bzw. Operation überrascht häufig, wenn man ihr die geringgradigen oder sogar fehlenden funktionellen Ausfälle gegenüberstellt.

4.4.2. Tumoren mit infratentorieller Lokalisation (s. Tab.10)

Die Unterteilung der 34 infratentoriell wachsenden Tumoren erfolgt in Geschwülste des Kleinhirnwurms, der Kleinhirnhemisphären, in Geschwülste des 4. Ventrikels, des caudalen Hirnstamms und zuletzt in Tumoren, die sich infolge ihrer Lage und Ausdehnung in keine dieser Regionen eingliedern lassen ("Infratentorielle Tumoren, ohne genaue Lokalisation").

Im infratentoriellen Raum wird der Kleinhirnwurm am häufigsten von Tumoren befallen (15 Fälle). An 2. Stelle folgt der 4. Ventrikel (10 Fälle) und erst an 3. Stelle stehen als Tumorlokalisation die Kleinhirnhemisphären, während der caudale Hirnstamm (Pons und Medulla oblongata) in der besprochenen Altersgruppe am seltensten befallen wird (3 Fälle). Ein Tumor, der sich diffus über das gesamte Kleinhirn ausbreitete, konnte histologisch nicht verifiziert werden.

Fast sämtliche den Kleinhirnwurm einnehmenden Tumoren gehören zur Gruppe der Medulloblastome, als deren Ausgangspunkt das Velum medullare posterius angenommen wird. Sie repräsentieren die bösartigsten Tumoren des Kindesalters. Der typische Tumor des 4. Ventrikels ist das von der ependymalen Wandung der Hirnkammer seinen Ursprung nehmende Ependymom. Es füllt in der Regel mit seiner Hauptmasse das Ventrikellumen aus und wächst in vielen Fällen in den Boden der Rautengrube ein, wodurch eine Radikalentfernung der Geschwulst unmöglich wird. Das absolut benigne Kleinhirnaströzytom, welches von ZÜLCH zur Gruppe der Spongioblastome gerechnet wird, kommt in unserem Krankengut der kindlichen Hirngeschwülste 3 mal vor, 1 mal im Kleinhirnwurm und zweimal in den Kleinhirnhemisphären. Die 3 im caudalen Hirnstamm lokalisierten Tumoren wurden zwar radiologisch diagnostiziert, jedoch anschließend nur einer Strahlenbehandlung zugeführt. Sie müssen daher zu der Gruppe der unklassifizierten Tumoren gerechnet werden.

Aus dem oben Gesagten läßt sich ersehen, daß die in der Mittellinie gelegenen Hirnteile, wie Wurm und 4. Ventrikel, die am meisten befallenen Regionen der hinteren Schädelgrube darstellen. Die hier lokalisierten Tumoren (25) machen 73 % der infratentoriellen Geschwülste aus. Diese Zahl liegt noch über der, die von W.F.BORCK und TÖNNIS (1955) für die im Wurm und 4. Ventrikel gelegenen Geschwülste bei Kindern und Jugendlichen (0 - 20 Jahre) angegeben wird; sie beschreiben 66 %. Im Erwachsenenalter beträgt die analoge Prozentzahl nur mehr 32 %.

Bei der Suche nach der primären und sekundären Lokalisation bzw. Ausbreitung der Tumoren in der hinteren Schädelgrube zeigt sich, daß auch die Mehrzahl der infratentoriellen Geschwülste nicht auf ihre Primärlokalisation beschränkt bleibt. 22 der 34 Tumoren (= 65 %) breiteten sich in benachbarte Hirnteile bzw. Räume innerhalb der hinteren Schädelgrube aus; nur 12 Geschwülste blieben auf eine Hirnregion beschränkt.

Vom Wurm ausgehende Tumoren griffen in 5 Fällen auf den 4. Ventrikel, in weiteren 5 Fällen auf die Kleinhirnhemisphären, in 2 Fällen auf die Kleinhirnhemisphären und 4. Ventrikel und in 1 Fall auf die Kleinhirnhemisphären und weiter auf die Medulla oblongata über (13 Fälle = 38,2 %).

Geschwülste mit primärer Lokalisation im 4. Ventrikel breiteten sich in 3 Fällen in die Zisterna magna und in weiteren 2 Fällen noch zusätzlich in den oberen Cervicalkanal aus. In 1 Fall wuchs der Tumor in die Kleinhirnhemisphären und in den Kleinhirnwurm ein (6 Fälle = 17,6 %).

Auch 2 der Tumoren des caudalen Hirnstamms zeigten ausgedehntes Wachstum, das über die Grenzen von Pons und Medulla oblongata hinausging. Im 1. Fall setzte sich das Wachstum in Richtung Mittelhirn-Hypothalamus fort, im 2. Fall führte es zu einer Infiltration der Crura cerebelli (2 Fälle = 5,9 %).

Am seltensten überschreiten die Tumoren der Kleinhirnhemisphären ihre anatomischen Grenzen. Nur in 1 Fall kam es von lateral her zum Einwachsen des Tumors in den 4. Ventrikel (1 Fall = 2,9 %).

4.4.3. Tumoren mit Beziehung zum Ventrikelsystem

Die getrennte Besprechung der Hirntumoren, die in Beziehung zum Ventrikelsystem stehen, erscheint berechtigt, da gerade diese lokalisatorische Beziehung für die Geschwülste des Kindes- und Jugendalters typisch erscheint. Nach KOOS und LAUBICHLER (1964) zeigen etwa 41 % der Fälle von kindlichen Hirngeschwülsten (Kinder im Alter von 0 - 16 Jahre) Beziehungen des Tumors zum Hirnkammersystem, während bei Erwachsenen nur etwa 12,5 % der Hirngeschwülste im Bereich des Ventrikelsystems gelegen sind. Unter den in dieser Arbeit beschriebenen Fällen frühkindlicher Hirngeschwülste standen 16 Tumoren mit dem 4. Ventrikel (18,9 %), 12 Tumoren mit dem 3. Ventrikel (= 14,2 %) und 9 Tumoren mit den Seitenventrikeln (= 10,5 %) in Beziehung. Dies ergibt eine Zahl von 37 Hirngeschwülsten (= 43,6 %) aus einem Gesamtmaterial von 85 Hirntumoren. Dabei ist zu erwähnen, daß diese Geschwülste entweder primär im Ventrikel selbst entstanden oder sekundär aus den anliegenden Hirnteilen in die Hirnkammer eingewachsen sind. An der Spitze der primär bzw. sekundär mit dem Ventrikel in Beziehung stehenden Geschwülste stehen die Ependymome mit 86 % ihrer Gesamtzahl, die überwiegend im 4. Ventrikel lokalisiert sind; an 2. Stelle stehen die Medulloblastome des Kleinhirns mit ihrer Lokalisation im 4. Ventrikel (80 %).

4.5. Biologische Wertigkeit (Benignität bzw. Malignität)

Die Gutartigkeit bzw. Bösartigkeit eines Hirntumors läßt sich zum Unterschied von vielen Körpertumoren nicht allein aus dem makroskopischen Aussehen und dem histologischen Gewebsbild erkennen und für prognostische Aussagen verwerten. Für die Beurteilung des jeweiligen "Hirntumorfalles" im Hinblick auf ein sinnvolles therapeutisches Vorgehen und die Heilungsaussichten ist für den Kliniker nicht die morphologisch erschlossene Malignität des Tumors maßgebend, sondern die "klinische Malignität". Sie ergibt sich aus den 3 Begriffen

Gewebsart - Tumorsitz und Erkrankungsalter ergibt. ZÜLCH (1956) prägte für diese "klinische" Art der Bewertung von Hirngeschwülsten den Begriff der "biologischen Wertigkeit" und hat die Kriterien dafür in seiner Monographie "Die Hirngeschwülste in biologischer und morphologischer Darstellung" ausführlich dargestellt.

Die vielfachen Versuche zur "Konstruierung" eines allgemein anwendbaren Schemas für die Einteilung der Hirntumoren "nach ihrer Malignität" muß zwangsläufig scheitern, da

1. die Malignität von Tumorgruppe zu Tumorgruppe wechselt,
2. die Malignität auch innerhalb einer und derselben Gruppe je nach der Lokalisation der Geschwulst, d.h. nach ihrer räumlichen Beziehung zu den abführenden Liquorwegen (Gefahr des Verschlusshydrocephalus und des Hirndrucks!) und den neurologischen Zentren (Vitalzentren!) variieren kann.

Für die 85 Hirntumorfälle des besprochenen Krankengutes wurde eine vereinfachte Malignitätseinteilung gewählt. Sie entspricht den Kriterien der "klinischen" Malignität und berücksichtigt so Gewebsart, Tumorlokalisation, Erkrankungsalter, Wachstumsweise des Tumors und das aus der Katamnese ersichtliche Schicksal des Kindes.

Aus Tab. 11 (S.35) ist zu ersehen, daß die als benigne und semibenigne Tumoren anzusprechenden Geschwulstarten sich zahlenmäßig die Waage halten. In beide Gruppen fallen je 24 Fälle (= 28,3 %). Als Hauptvertreter der gutartigen Geschwülste sind die Spongioblastome, Kraniopharyngiome und Kleinhirnastrzytome zu nennen. Zu den semibenignen Tumoren, die sich bei relativer Gutartigkeit durch vermehrte Rezidivneigung auszeichnen, zählen die Ependymome und Astrozytome. Die dritte Gruppe umfaßt die malignen Hirntumoren mit 22 Fällen (= 25,8 %). Die größte Zahl der bösartigen Geschwülste stellen die Medulloblastome; als kleinere Gruppe sind noch die Sarkome zu nennen. Von diesen 3 Hauptgruppen haben wir die unklassifizierten Blastome als getrennte Gruppe angeführt (15 Fälle = 17,6 %), bei welchen wegen der fehlenden Zuordnung zu einer der bekannten Tumorarten die Eingliederung in Malignitätsstufen nicht möglich war.

Tab. 11

Einteilung der Hirntumoren des frühen Kindesalters nach ihrer
"klinischen Malignität"

(Fälle der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien)

Tumorart		benigne	semibenigne	maligne
Ependymome	16		•••••••• ••••••••	•
Medulloblastome	15			•••••••• ••••••••
Astrocytome	7		•••• ••••	
Spongioblastome	6	o o o o o	•	
Kraniopharyngeome	5	o o o o o		
Sarkome	4			•• ••
KH-Astrocytome	3	o o o		
Plexusapillome	2	o o		
Meningeome	2	o		•
Pineoblastome	1			•
Dermoide	1	o		
Granulome	1	o		
Hamartome	1	o		
Angioblastome	1	o		
Tuberöse Sklerose	1		•	
Cysten (raumbeeng.)	4	o o o o		
Unklassifizierte Blastome				
	15	(= 17,6%)		
Summe	85 (=100%)	24 (=28,3%)	24 (=28,3%)	22 (=25,8%)

Die oben angeführten Zahlen widerlegen die weit verbreitete Ansicht, daß die überwiegende Mehrzahl der kindlichen Hirngeschwülste bösartige Tumoren darstellen.

5. K l i n i s c h e s B i l d u n d S y m p t o m a = t o l o g i e

5.1. A n a m n e s e

Das Erkennen einer intrakraniellen Geschwulst in einem möglichst frühen Stadium der Erkrankung ist für die Operabilität, die Morbidität wie auch für die Mortalität in den meisten Fällen von ausschlaggebender Bedeutung. Daher erweist sich die genaue Erhebung der Anamnese des Krankheitsbildes als der erste Schritt zur frühzeitigen Diagnose des Hirntumors.

Häufig erfährt man nach der klinischen Diagnose des Hirntumors durch neurochirurgisch diagnostische Mittel - dies besonders bei gutartigen Hirngeschwülsten mit längerer Anamnese - durch nachträgliches, sorgfältiges Ausfragen der Eltern, daß doch schon seit viel längerer Zeit, als anfänglich angegeben, "Veränderungen" des Kindes bestanden hätten. "Veränderungen", wie Verhaltensstörungen, Störungen der geistigen Funktionen, selbst tatsächliche, funktionelle Beeinträchtigung der Motorik und Sensorik - die jedoch als "Unarten" des Kindes bei sonst unauffälliger Entwicklung fehlgedeutet worden sind (ASPERGER).

Leider zeichnen sich gerade bei Säuglingen und Kleinkindern überraschend große intrakranielle Blastome durch ausgesprochene Symptomarmut aus, da der zunehmende intrakranielle Druck durch den nachgiebigen Kinderschädel kompensiert wird. Weiterhin besitzt das unausgereifte kindliche Gehirn auch eine beträchtliche funktionelle Kompensationsfähigkeit. Dies gilt vor allem für die supratentoriellen Geschwülste,

die in der Regel zu keiner oder erst sehr spät zur Verlegung der abführenden Liquorwege führen.

Die Länge der Anamnese ist somit abhängig von der Art und Schnelligkeit des Geschwülstwachstums, sowie von der Lokalisation der Geschwulste. Die Tumorart spielt dabei eine untergeordnete Rolle.

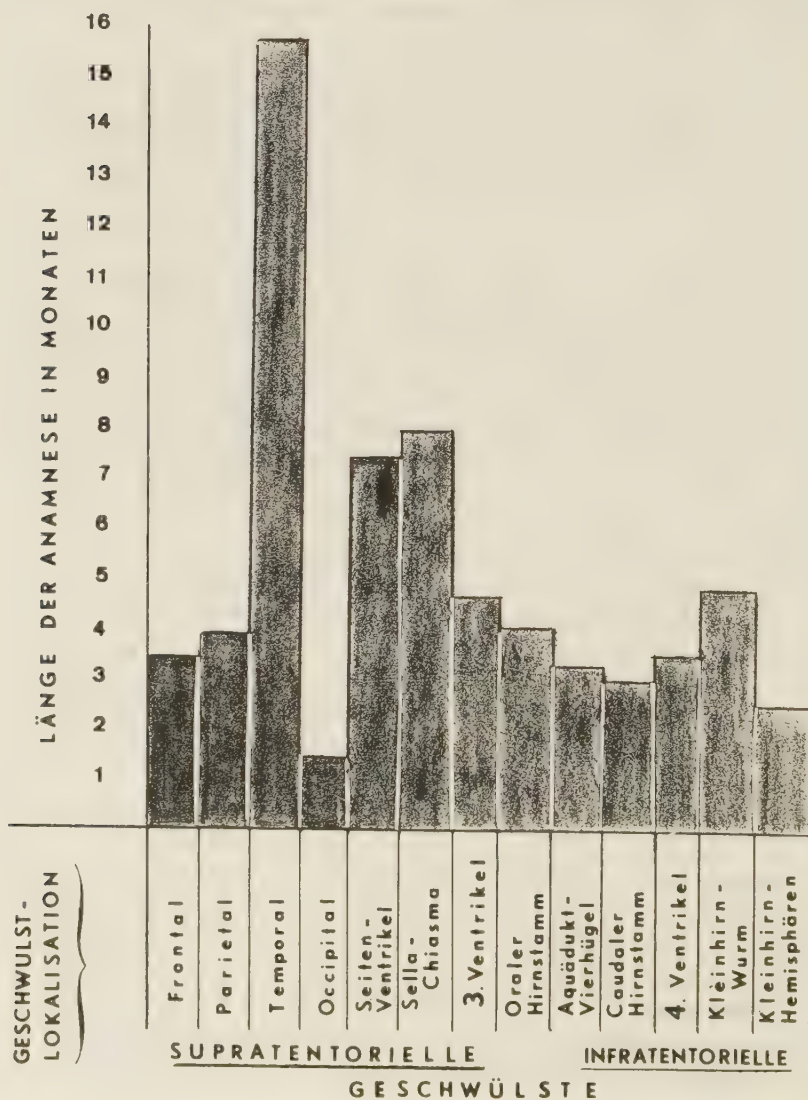
Auf Tab. 12 (S.38) wird anhand des besprochenen Tumormaterials der Wiener Neurochirurgischen Klinik (85 Fälle) und Literatur (51 Fälle) die Länge der Anamnese in Abhängigkeit von der Lokalisation bei Hirngeschwülsten im frühen Kindesalter aufgezeigt. Die Darstellung erweist sich als typisch für die Hirngeschwülste im Säuglings- und frühen Kleinkindesalter, bedingt durch die besonderen anatomischen Entwicklungsverhältnisse von Schädel und Gehirn in diesem Lebensabschnitt. Auffallend ist die kurze Anamnese bei Tumoren in den sogenannten "stummen" Hirnregionen, wie Stirn- und Hinterhauptslappen. In diesen Hirnabschnitten stellen die "Erstsymptome" der Geschwülste, die in der Regel zu großen Ausmaßen herangewachsen sind, bereits Symptome einer funktionellen Dekompensation dar. Dies bedeutet, daß es sich bei diesen "Erstsymptomen" bereits um eine "Spätsymptomatik" handelt.

In neurologisch empfindlichen Hirnabschnitten, wie der Zentralregion und dem Temporallappen, werden Tumoren bereits in einem frühen Wachstumsstadium neurologische Reiz- und Ausfallerscheinungen hervorrufen, die sich in Form epileptischer Anfälle, Paresen u.a. äußern. Hier sind die "Erstsymptome" als "Frühsymptome" zu werten. Daß aber gerade in diesen sich klinisch manifestierenden Fällen eine besonders lange Anamnese zu erheben ist, liegt darin begründet, daß die Symptome ursächlich fehlgedeutet werden und an einen Tumor als causaler Faktor lange Zeit nicht gedacht wird.

Etwas anders liegen die Verhältnisse bei den Geschwülsten im Bereich des 3. Ventrikels, des oralen Hirnstamms und vor allem den infratentoriellen Tumoren. Wächst eine Geschwulst in oder in der Nähe des 3. Ventrikels, des Aquädukts oder des 4. Ventrikels, so wird sie bereits in einem relativ frühen Entwicklungsstadium zur Verlegung der Liquorwege führen. Durch Bildung eines Hydrocephalus und der damit verbundenen

Tab.12

Dauer der Anamnese in Abhängigkeit von der Lokalisation bei Hirngeschwüsten im frühen Kindesalter.



intrakraniellen Drucksteigerung wird relativ früh ein warnendes klinisches Bild verursacht werden. Das gleiche gilt für Tumoren im Bereich des Kleinhirns, da der Reserveraum, der dem wachsenden Tumor in der hinteren Schädelgrube zu Verfügung steht, wesentlich geringer ist als im supratentoriellen Raum. Besonders im Hirnstamm werden bereits kleine Geschwülste durch ihre Einwirkung auf die hier dicht gelagerten Hirnnervenkerne und vegetativen Zentren sowie auf die Bündel der langen Bahnen bereits sehr früh typische neurologische Ausfallserscheinungen hervorrufen.

So ergaben sich nach unseren Berechnungen für die Tumoren des Schläfenlappens und der Zentralregion die längsten Anamnesen mit durchschnittlich 15 Monaten 19 Tagen, an 2. Stelle stehen die Tumoren der Sella-Chiasmaregion (vorwiegend angeborene und sehr langsam wachsende Geschwülste: Kraniopharyngiome) mit 7 Monaten 21 Tagen Anamnesendauer und an 3. Stelle die Geschwülste der Seitenventrikel mit einer Vorgeschichte von 7 Monaten 3 Tagen. Tumoren im Bereich des Frontal- und Parietallappens haben eine Vorgeschichte von durchschnittlich 3-4 Monaten, die Geschwülste des Occipitallappens die kürzeste Vorgeschichte von etwa 4 Wochen. Von den infratentoriellen Tumoren weisen die in der Mittellinie, d.h. im Wurm und 4. Ventrikel, wachsenden Blastome eine durchschnittliche Krankheitsdauer von 4 Monaten 18 Tagen (Kleinhirnwurm) bzw. 3 Monaten 16 Tagen (4. Ventrikel) auf. Fälle mit Tumorlokalisation im caudalen Hirnstamm und in den Kleinhirnhemisphären zeigen eine wesentlich kürzere Vorgeschichte; sie beträgt durchschnittlich 2 Monate. Hier ist darauf hinzuweisen, daß die Kürze der Anamnese beim Hirnstammtumor durch die frühzeitige funktionelle Störung zu erklären ist, bei den Geschwülsten der Kleinhirnhemisphären dagegen stellen sich die Erstsymptome ähnlich wie bei den Tumoren der "stummen" Großhirnregionen als Dekompensationsercheinungen funktioneller Art heraus.

Bei der Betrachtung des Krankheitsverlaufs scheint dies bei den infratentoriellen Geschwülsten eher intermittierend zu sein, wobei Perioden von Hirndrucksymptomen mit symptomfreien Intervallen von Wochen bis Monaten abwechseln.

Dagegen zeigt der supratentorielle Tumor eher die Tendenz zu einem progredienten Krankheitsverlauf. Hirndrucksymptome fehlen oft lange Zeit oder können nur geringfügig ausgeprägt sein.

5.2. Ersts y m p t o m e

Tab. 13

Die häufigsten Erstsymptome, nach der Lokalisation der Tumoren geordnet (Hirngeschwülste der ersten 3 1/2 Lebensjahre)

(Fälle der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien und Fälle aus der Literatur)

Erstsymptome	Lokalisation	
I. A l l g e m e i n = s y m p t o m e	supra- tentoriell	infra-
Wesensveränderung, Verhaltensänderung	29,0 %	38,0 %
Erbrechen	21,7 %	38,0 %
Kopfschmerz	3,4 %	18,0 %
Schädelveränderungen	22,4 %	17,7 %
Appetit-, Gewichtsverlust	7,6 %	15,0 %
Vegetative Veränderungen	6,0 %	8,4 %
=====		
II. L o k a l s y m p t o m e		
Augensymptome	21,7 %	4,2 %
Krämpfe, Anfälle	9,0 %	2,0 %
Motorische Störungen	14,1 %	8,4 %
Ataktische Symptome	10,0 %	40,0 %
Meningeale Reizsymptome	3,4 %	23,0 %
=====		

Tab. 13 gibt einen Überblick über die häufigsten Erstsymptome, getrennt nach der supra- bzw. infratentoriellen Lokalisation des Tumors. Zugrunde liegen die Fälle der Wiener Klinik und der Literatur.

Allgemeinsymptome als Ausdruck der intrakraniellen Drucksteigerung lassen sich von Lokalsymptomen infolge der örtlichen Einwirkung des Tumors auf die verschiedenen zentralnervösen Strukturen unterscheiden. Selbstverständlich können auch neben isoliert auftretenden Erstsymptomen Kombinationen der verschiedenen angeführten Erscheinungen vorkommen.

Von großer Wichtigkeit für die Frühdiagnose sowohl supra- wie infratentorieller Geschwülste ist die Erfassung von Weisensveränderungen und Verhaltensstörungen des Kindes. Diese Störungen lassen sich bis in die früheste Kindheit zurückverfolgen und konnten in der Anamnese unserer Fälle bei supratentoriellen Tumoren in 29 %, bei infratentoriellen Geschwülsten in 38 % der Fälle auf Grund von Schilderungen der Eltern erfaßt werden: Irritierbarkeit und Instabilität des seelischen Gleichgewichts, Apathie, Gleichgültigkeit gegenüber der Umgebung, verschiedene Stadien der Bewußtseinstörung vom mildesten Grad der Benommenheit bis zu schweren Formen von Schlafsucht, weiter der Verlust bereits erlernter Funktionen ("Regression"), wie z.B. der Sprache oder statischer Funktionen (Stehen, Gehen, Laufen), Entwicklungsretardierung usw. CORBOZ (1958) bringt in seiner Monographie "Die Psychiatrie der Hirntumoren bei Kindern und Jugendlichen" eine ausführliche Beschreibung der Psychopathologie der an Hirngeschwülsten erkrankten Kinder.

Erbrechen und Kopfschmerzen gehören als Zeichen generalisierter intrakranieller Drucksteigerung zu den häufigsten Symptomen kindlicher Hirngeschwülste. Wir finden Erbrechen als Hirndrucksymptom in 38 % der Tumoren der hinteren Schädelgrube und in 21,7 % bei supratentoriellen Geschwülsten. Dabei ist zu bedenken, daß in Fällen von Tumoren des Kleinhirns und des 4. Ventrikels das Erbrechen auch durch direkten Tumordruck auf die Vaguskernegebiete in der Medulla oblongata ausgelöst werden kann. In typischer Weise wird das Erbrechen besonders in den Morgenstunden vor und nach dem Aufstehen und

unabhängig von Mahlzeiten geschildert; auch ein Übelkeitsgefühl besteht zumeist. Oft ist das Kind imstande, nach dem Erbrechen die Mahlzeit mit gutem Appetit fortzusetzen.

Kopfschmerzen finden sich bei infratentoriellen Tumoren wesentlich häufiger (18 %) als bei supratentoriellen (3,4 %). Sie können Ausdruck intrakranieller Drucksteigerung, seltener Zeichen lokaler Irritation von Hirnnerven durch den Tumor sein. Bei Säuglingen und Kleinkindern äußern sich die hirndruckbedingten Kopfschmerzen oft nur durch Unruhe, erhöhte Irritierbarkeit und das anhaltende Bedürfnis, nicht berührt zu werden. Bei Kleinkindern beobachtet man immer wieder, daß sie ihre Hände über die schmerzende Kopffregion, so über die Augen, die Stirne und den Hinterkopf, halten. Bei der Erhebung der Anamnese zeigte sich das gleichzeitige Auftreten von plötzlich heftigen Kopfschmerzen zusammen mit Erbrechen als ein gefährliches Zeichen, welches auf akute Einklemmung bei Liquorblockade durch den Tumor hindeutete. Solchen "Druckkrisen" folgte meist das Abklingen der Erscheinungen und ein nachfolgendes symptomfreies Intervall. Dies ist durch das Nachgeben des noch plastischen Kinderschädels auf die intrakranielle Drucksteigerung zu erklären.

Veränderungen des Hirnschädels fanden wir häufiger bei supratentoriellen (22,4 %) als bei infratentoriellen Tumoren (17,7 %). Diese Veränderungen bestanden in den ersten zwei Lebensjahren in einer auffallenden Vergrößerung des Kopfumfanges, die durch das Nachgeben des weichen Kinderkopfes auf die intrakranielle Drucksteigerung erklärbar ist. Auch nach dem Verschwinden der Fontanellen war die Separation der Schädelnähte, die sich fast stets palpieren ließ, ein markantes Zeichen für die Hirndrucksteigerung. In all diesen Fällen ließ sich bei Perkussion des Schädeldaches der Scheperschall des "zersprungenen Topfes" erheben.

Veränderungen, die für die späteren Jahre des ersten Lebensdezenniums bei Hirndrucksteigerung typisch sind - wie Vermehrung und Vertiefung der Impressiones digitatae, Entstehung einer Drucksella etc. - sind in den ersten 3 Lebensjahren durch die Plastizität des Schädeldaches selten zu beobachten.

Interessant ist die Beobachtung, daß bei Geschwülsten der hinteren Schädelgrube es in erster Linie zur Verbreiterung der Coronarnaht kommt, während die Separation der übrigen Schädelnähte zurücktritt. Supratentorielle Geschwülste, vor allem die im Bereich der Schädelbasis wachsenden Tumoren (Kraniopharyngiome, Tumoren des 3. Ventrikels), führen eher zu einer gleichmäßigen Sprengung sämtlicher Schädelnähte. Dies bestätigt eine Beobachtung, die an Hand des großen Materials an kindlichen Hirngeschwülsten gemacht werden konnte (KOOS 1967, 640 Fälle).

Lokale Veränderungen im Bereich der Schädelkalotte sind selten und kommen in der Regel nur über sehr langsam wachsenden oberflächennahen Tumoren vor. Sie stehen in der Regel mit einer großen Cyste in Verbindung. Das gleiche gilt für Asymmetrien im Bereich der Hinterhauptschuppen. Wir konnten nur bei 2 Kleinhirnastrzytomen, die beide eine große Cyste enthielten, eine beträchtliche Vorwölbung und Verdünnung der Occipitalschuppe auf der Tumorseite beobachten. Ein solcher Befund spricht für eine wahrscheinlich jahrelang zurückliegende Entstehungszeit der Geschwulst.

Störungen des Appetits sowie ausgeprägter Gewichtsverlust ist bei Tumoren der hinteren Schädelgrube häufiger zu erheben (15 %) als bei supratentoriellen Geschwülsten (7,6 %). Diese Erscheinung läßt sich durch das oft lang anhaltende und episodenhafte wiederkehrende Erbrechen infolge des Hirndrucks erklären. Auch die Bewußtseinsstrübung mit der damit verbundenen Schwierigkeit der Nahrungsaufnahme spielt eine bedeutende Rolle. Nur selten - in unserem Krankengut in 2 Fällen von suprasellären Tumoren, die sich in Richtung Hypothalamus ausbreiten - kann eine endokrine Störung als Ursache des bis zur Kachexie sich steigernden Gewichtsverlustes angesehen werden.

Zu den vegetativen Störungen, die wir in 8,4 % bei infratentoriellen, in 6 % bei supratentoriellen Tumoren fanden, zählen Störungen der Temperaturregulation im Sinn einer Hyper- bzw. Hypothermie (Tumoren im Bereich des Hypothalamus), Störungen der Kreislaufregulation, der Atmung sowie der Funktion des Magen-Darmtrakts. Eine zentralnervöse Ursache kann

aber nur dann angenommen werden, wenn eine Zweiterkrankung, z.B. eine Infektionskrankheit, als causaler Faktor ausgeschlossen werden kann.

Als erstes der Lokalsymptome wollen wir Augensymptome anführen, die im überwiegenden Maße bei supratentoriellen Tumoren zu finden waren (21,7 % gegenüber 4,2 % bei infratentoriellen Geschwülsten). Während sich bei Säuglingen infolge Nachgiebigkeit des Hirnschädels gegenüber dem intrakraniellen Druck die Ausbildung von Stauungspapillen als Seltenheit herausstellte, konnten wir einen Strabismus als Folge einer Abducensparese nicht selten beobachten, dies vor allem bei infratentoriellen Tumoren. Die Abducensparese konnte ein- oder doppelseitig sein.

In zwei Fällen mit höhergradigem Verschlußhydrocephalus war ein beidseitiger Exophthalmus in Form einer ausgeprägten protrusio bulbi vorhanden, der das einzige Symptom der intrakraniellen Drucksteigerung bildete. Nach Entlastung des intrakraniellen Drucks war in beiden Fällen der Exophthalmus innerhalb von Stunden zurückgegangen. Bei Säuglingen fanden wir bei Großhirngeschwülsten (Stirnhirn) ein charakteristisches "Sonnenuntergangsphänomen" der Augen, wie es als typisches Symptom des congenitalen Hydrocephalus beschrieben wird, hervorgerufen durch den Druck des Tumors auf die papierdünnen Orbitaldächer und der dadurch bedingten Verlagerung der Bulbi nach abwärts. In einem Fall fand sich Blindheit als Zeichen einer Opticusatrophie bei einem Spongioblastom des Hypothalamus, das in den Sehnerv eingewachsen war.

Typische Lokalsymptome als Erstsymptome in Form von cerebralen Krampfanfällen fanden wir bei 9 % der supratentoriellen Geschwülste, vorwiegend bei Tumoren der Zentralregion und des Temporallappens. Allerdings wurden auch in 2 % der infratentoriellen Geschwülste "Krampfanfälle" in der Anamnese angegeben, wobei jedoch die Anfallsart nicht ganz klar präzisiert wurde. Es scheint sich jedoch um sogenannte "Kleinhirnanfälle" zu handeln, als deren Ursache eine Hirnstammschädigung anzunehmen ist.

Koordinationsstörungen im Sinne einer Rumpf- und Extremitätenataxie stellen ein typisches Erstsymptom der infraten-

toriellen Geschwülste dar, bei welchen wir diese Erscheinungen in 40 % der Fälle erheben konnten. Im Vordergrund stand eine Gangstörung und Instabilität der Rumpfhaltung in Form von Schwanken beim Stehen und Sitzen. In vielen Fällen war der erste Ausdruck der Ataxie das häufige Fallen des Kindes und sein breitbeiniger und taumelnder Gang. Kinder, die bereits normal laufen konnten, weigerten sich, ohne Unterstützung zu gehen, zu stehen oder sogar zu sitzen. Neben diesen Fällen von cerebellarer Ataxie fanden wir ataktische Störungen auch in 10 % der supratentoriellen Geschwülste. Dabei handelte es sich ausschließlich um Stirnhirntumoren. Dies überrascht nicht, wenn man die Ähnlichkeit bestimmter neurologischer Symptome des Stirnhirns mit jenen des Kleinhirns (Bahnverbindungen!) beachtet. Darin liegt auch die große Gefahr der Fehllokalisation von Tumoren des Stirnhirns bei Kindern, die irrtümlicherweise in die hintere Schädelgrube lokalisiert werden. Neuroradiologische Untersuchungen konnten hier die richtige Lokalisation des Tumors feststellen.

Meningeale Reizsymptome gehören zu den charakteristischen Erscheinungen infratentorieller Tumoren (23,0 %); sie sind bei supratentoriellen Geschwülsten selten (3,4 %). Diese meningealen Reizerscheinungen unterscheiden sich von den Erscheinungen einer echten Meningitis in der Regel dadurch, daß neben der Steifhaltung des Nackens und der Einschränkung der willkürlichen Nackenbewegungen eine Seitwärtsneigung des Kopfes vorhanden ist. Wir finden diese Symptome bei Tumoren des Kleinhirns bzw. des 4. Ventrikels, die durch das Foramen occipitale magnum in den cervicalen Spinalkanal eingewachsen sind, oder die die Kleinhirntonsillen unter das Niveau des Hinterhauptsloches herabgedrängt haben. Die Unbeweglichkeit des Nackens kann hierbei durch die Irritation des N. accessorius verursacht werden; die Haltungsanomalie des Kopfes ist als Ausdruck einer cerebellaren Koordinationsstörung oder eine Korrektionshaltung infolge von Doppelbildern zu werten.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß die häufigsten Erstsymptome bei supratentoriellen Tumoren sind:
Wesens- und Verhaltensstörungen
Schädelveränderungen

Augensymptome
cerebrale Krampfanfälle
motorische Störungen.

Dagegen finden sich bei infratentoriellen Tumoren als
häufigste Erstsymptome:

Wesens- und Verhaltensstörungen

Erbrechen

Kopfschmerzen

Störungen des Appetits und Gewichtsverlust

vegetative Veränderungen

ataktische Symptome

meningeale Reizsymptome.

6. Fehldiagnosen vor Klinikseinweisung

Es ist erstaunlich, bei der Erfassung der Anamnese frühkindlicher Hirngeschwülste auf eine verhältnismäßig große Zahl von Vermutungs- und Fehldiagnosen zu stoßen, bevor das Kind durch gezielte diagnostische Maßnahmen als "Hirntumorf" erkannt wird. Es ist gerade in der frühesten Kindheit - und da besonders bei Säuglingen - oft sehr schwer, aus rein klinischen Kriterien die gezielte Diagnose des Hirntumors zu stellen. Denn zumeist steht das klinische Bild der intrakraniellen Raumbeengung bzw. des "Hydrocephalus" im Vordergrund und Lokalsymptome der blastomatös veränderten Hirnteile fehlen. Es wurden neben den 85 Fällen des Wiener Krankengutes noch 51 Literaturfälle frühkindlicher Hirngeschwülste aus den letzten 10 Jahren im Hinblick auf Vermutungsdiagnosen vor der Klinikaufnahme beforcht. Dabei zeigte sich, daß in 52 der gesamt 136 Fälle (= 38,%) an verschiedenste, im Kindesalter häufige Krankheitsbilder gedacht wurde, ohne daß das Vorliegen eines Hirntumors in Erwägung gezogen wurde. Tabelle 14 (S.48) versucht, eine Beziehung zwischen der Tumorlokalisation und den verschiedenen Vermutungsdiagnosen herzustellen.

Am häufigsten wurde bei dem erhobenen klinischen Bild an das Vorliegen eines chronischen subduralen Haematoms gedacht (13 Fälle). Zu dieser Diagnose kam es überwiegend bei supratentoriellen Tumoren, die entweder im Parietal- und Temporallappen gelegen waren, oder aber über größere Anteile dieser Großhirnhemisphäre ausgebreitet waren. Als Beispiel soll ein Sarkom bei einem 9 Monate alten Kind erwähnt werden, das fast die ganze Konvexität einer Großhirnhemisphäre überwuchert hatte.

Als nächst häufige Fehldiagnose ist die Meningitis zu nennen, die wiederum überwiegend bei Tumoren der hinteren Schädelgrube, vor allem des Kleinhirnwurms und des 4. Ventrikels gestellt wurde. Dies ist erklärlich, da es ja gerade bei diesen Geschwülsten durch das Einpressen der Kleinhirntonsillen in das Foramen magnum bzw. das Einwachsen der Geschwulst

Fehldiagnosen bei frühkindlichen Hirngeschwülsten

(Fälle aus der Neurochirurgischen Universitätsklinik Wien und Fälle aus der Literatur.)

Gesamt- zahl d. Fälle	Tumorklassifikation	Zahl d. Fehl- diagnosen	Chron. subdural, Hämatom	Menin- geitis	Hydro- cephalus	Encephalo- litis	Gastro- intest.	Polio- mye- litis	Raum- beeng. Cyste	Otitis	Aneu- rysm	"Grippe"
17	frontal	5				1	2			1	1	
14	parietal	3	2				1					
9	temporal	3	2	1								
2	occipital	1										1
17	Seitenventrikel	6	1		2			1	1	1		
11	Sella-Chiasma	4	1		3							
9	3. Ventrikel	4			1	1			2			
3	oraler Hirnstamm	1		1								
48												
1	Aquädukt-Vierhügel	1		1								
5	supratent. Tumoren ohne genaue Lokal.	5	5									
4	caudaler Hirnstamm	1	1									
18	4. Ventrikel	6	1	3		1	1					
17	Wurm	8		4	1	3						
5	KH. Hemisphäre	2		1				1				
4	infratent. Tumoren ohne genaue Lokal.	2			1			1				
136 (=100%)	Gesamtzahl	52 (=38%)	13	11	8	6	4	3	3	2	1	1

in den obersten Cervicalkanal zu dem Bild der Nackensteife und der Zwangshaltung des Kopfes führt. Die Untersuchung des Lumballiquors ermöglicht in einem solchen Fall rasch die richtige Diagnose.

An nächster Stelle in der Häufigkeit der Fehldiagnosen steht der Hydrocephalus congenitus, der bei Tumoren der Seitenventrikel sowie der Sella-Chiasmaregion erhoben wurde. Bei Geschwülsten der Seitenventrikel ist dies erklärlich, da diese Tumoren in einer neurologisch stummen Region wachsen und außerordentliche Größe erreichen können, bevor wahrnehmbare Hirndruckzeichen sich einstellen. Tumoren der Sella-Chiasmaregion, in erster Linie die angeborenen Kraniopharyngiome, können ebenfalls klinisch lange Zeit stumm bleiben und bei entsprechender Größe durch Verlegung der Foramina Monroi zu hydrocephaler Erweiterung der Seitenventrikel führen. Es ist hier leicht möglich, daß unter der Diagnose eines "Hydrocephalus congenitus" eine ventriculo-aträre Shuntoperation ausgeführt wird, ohne daß an das Vorliegen eines Tumors gedacht wird, bzw. ohne daß zuvor nach der Ursache des Hydrocephalus geforscht wird. So kann der Tumor nach der intrakraniellen Druckentlastung jahrelang klinisch stumm weiterwachsen.

An eine Encephalitis wurde ähnlich der Meningitis in erster Linie bei Tumoren des Kleinhirnwurms und des 4.Ventrikels gedacht, da auch hier die meningealen Reizerscheinungen in Verbindung mit Hirndruckzeichen augenfällig waren.

Die für die Tumoren der hinteren Schädelgrube im Kindesalter typische Fehldiagnose einer gastro-intestinalen Störung bzw. einer Appendicitis kommt in unserer Tabelle nicht so deutlich zum Ausdruck. 3 Kinder mit Großhirntumoren im Stirn- und Parietallappen wurden längere Zeit wegen einer Gastroenteritis behandelt, bevor an einen Hirntumor gedacht wurde. Bei älteren Kindern wurde in etwa 30 % der Fälle von Kleinhirntumoren mehr oder weniger lange Zeit eine "Appendicitis" behandelt und vielfach auch operiert, bis schließlich das zunehmende neurologische Bild die intrakranielle Erkrankung offenbarte (KOOS, 1967).

Zu den selteneren Fehldiagnosen zählen die Poliomyelitis (Tumoren der hinteren Schädelgrube), raumbeengende Hirncysten,

Porencephalie etc. (supratentorielle Tumoren), Otitis (supratentorielle Tumoren), Grippe (ein supratentorieller Tumor). Als Seltenheit ist die Fehldiagnose eines Aneurysmas bei einem Säugling mit einem Stirnhirntumor anzusehen.

Alle übrigen in der Tabelle nicht erfaßten Hirntumoren wurden auf Grund der Anamnese, des klinischen Bildes und der neurologisch-neurochirurgischen Untersuchungsmethoden sofort richtig diagnostiziert.

7. Diagnostik

In den in dieser Arbeit besprochenen Hirntumorfällen wurde die Diagnose der Geschwulst erzielt durch:

1) Klinisches Bild	in 6 % der Fälle
2) Elektroencephalographie	in 2 % der Fälle
3) Röntgenleerbild	in 9 % der Fälle
4) Pneumoencephalographie	in 9 % der Fälle
5) Ventrikulographie	in 51 % der Fälle
6) Carotisangiographie bzw. Vertebralisanteriographie	in 10 % der Fälle
7) Kombiniertes Verfahren	in 6 % der Fälle
8) Autopsie	in 7 % der Fälle
	100 %
	=====

Diagnostischen Eingriffen soll stets die genaue Erhebung der Anamnese sowie des klinischen und neurologischen Befundes einschließlich ophthalmologischer und otologischer Untersuchungen vorausgehen. Dadurch ist es in einer Reihe von Fällen möglich, allein aus dem klinischen Bild die Diagnose des Tumors bzw. der Tumorlokalisation zu erkennen. Äußerst selten jedoch können Rückschlüsse auf die Tumorart gezogen werden. Dies gelang nur bei Fällen der Sella-Chiasmaregion, da hier charakteristische Wachstumsstörungen mit Veränderungen des Augenhintergrundes kombiniert waren (Kraniopharyngeome, Opticogliom). Bei Kleinhirntumoren können bereits bei Kleinkindern durch charakteristische cerebellare Symptome Rückschlüsse auf die Tumorlokalisation gezogen werden.

Die Elektroencephalographie (EEG), die bei älteren Kindern und Jugendlichen wertvolle Hinweise auf zentralnervöse Funktionsstörungen, deren Ausmaß und eine evtl. Herdbildung liefert, versagt bei Säuglingen und Kleinkindern in den meisten Fällen. Die Unreife des kindlichen Gehirns und die enorme Verletzbarkeit bei guter funktioneller Kompensationsfähigkeit des kindlichen Gehirns liefern keine für den Operateur sicheren Auskünfte über Lokalisation oder Ausdehnung des

Tumors. Zudem muß die Untersuchung fast immer unter Sedierung ausgeführt werden und ist zeitraubend im Vergleich zu anderen neurochirurgischen Untersuchungsmethoden, die rascher zu einer genauen Diagnose der Tumorlokalisation führen.

Die Schädelleeraufnahmen geben dagegen bereits im frühen Kindesalter wichtige Aufschlüsse über Tumorlokalisation, ja sogar Tumorart. So konnten wir in einigen Fällen von Tumoren in der hinteren Schädelgrube eine deutliche Asymmetrie der Squama occipitalis mit Seitwärtsverlagerung der Crista occipitalis interna in Verbindung mit einer Verdünnung der Unterschuppe als Lokalsymptom beobachten. In diesen Fällen handelte es sich stets um ein cystisches Kleinhirnaströzytom, welches als langsam wachsender, gutartiger Tumor bekannt ist. Lokale Veränderungen der Schädelkalotte beobachteten wir bei ausgedehnten frontalen und parietalen Tumoren mit großen Tumorcysten. Sie hatten die Hirnoberfläche überragt und lokale Vorwölbungen der Schädelkapsel mit Verdünnung des Schädelknochens verursacht.

Veränderungen an der Schädelbasis konnten wir nur bei Kraniopharyngiomen beobachten, die zu einer schüsselförmigen Erweiterung der Sella bereits im frühesten Kindesalter geführt hatten. Verkalkungen im Tumorbereich, wie sie für die älteren Kinder und Jugendlichen für diese Tumorart typisch sind, sind bei Säuglingen und Kleinkindern selten. Im Falle eines ausgedehnten, flächenhafte wachsenden Sarkoms bei einem 9 Monate alten Knaben konnten wir strich- und girlandenförmige Verkalkungen im Fronto-Parietalbereich an der Hirnoberfläche beobachten. Sie entsprachen den Kalkeinlagerungen im Tumorgewebe. Das häufigste Symptom kindlicher Großhirngeschwülste, nämlich die Verbreiterung der Schädelnähte, die in erster Linie die Coronar- und Sagittalnaht betrifft und als Symptom der allgemeinen Hirndrucksteigerung zu werten ist, wurde bereits früher besprochen.

Von den Kontrastmitteluntersuchungen gelangte in fast allen Fällen die Luftdarstellung der Hirnkammern auf dem Wege der lumbalen Pneumoencephalographie oder in der Mehrzahl der Fälle auf dem Wege einer Ventrikulographie zur Ausführung. Bei der Pneumoencephalographie wurde die Methode

nach LINDGREN mit Überdruck und autostratigraphischen Aufnahmen bevorzugt. Diese Untersuchung hatte das Fehlen von Stauungspapillen oder - bei Vorhandensein einer geringgradigen Papillenstauung - das Fehlen sonstiger klinischer Hirndruckzeichen zur Voraussetzung. Diese Untersuchung erwies sich als sichere diagnostische Maßnahme bei Tumoren im Bereich der Hirnkammern, wo es durch die Einbringung von Luft in die Ventrikel gelang, die Konturen der Geschwulst darzustellen (Plexuspapillome, Kraniopharyngiome, Pinealistumor). Auch bei Tumoren des oralen und vor allem des caudalen Hirnstamms (Pons, Medulla oblongata) läßt sich die Lokalisation des Tumors durch die typische Verlagerung von Aquädukt und 4. Ventrikel in einem dorsal konvexen Bogen eindeutig bestimmen. Die bei 32 Kindern vorgenommene Pneumoencephalographie zeigte bei 30 Patienten pathologische Veränderungen im Bereich des Hirnkammersystems.

Als sicherster diagnostischer Eingriff zur Tumordiagnose in unserer Hirntumorserie erwies sich die Ventrikulographie, die, bei 75 Kindern ausgeführt, nur in einem Fall ein negatives Ergebnis zeigte. Die Funktion der Seitenventrikel zur Luftfüllung erfolgte entweder durch bifrontale oder bioccipitale Bohrlöcher bei Kleinkindern oder bei deutlicher Nahtsprengung durch die Coronarnaht etwa 3 cm bds. der Pfeilnaht, bei Säuglingen durch den Seitenwinkel der großen Fontanelle. In Verbindung mit der Punktion der Seitenkammer konnte auch der intraventrikuläre Druck manometrisch gemessen werden. Es war die Regel, daß an die Ventrikulographie bei positivem Befund - oft schon in der gleichen Narkose - die Operation angeschlossen wurde. Die Ventrikulographie gelangte praktisch bei Tumoren aller Tumorarten und Tumoren jeder intrakraniellen Lokalisation zur Anwendung, insbesondere bei fast allen Geschwülsten der hinteren Schädelgrube (Kleinhirn und 4. Ventrikel). Weiterhin im supratentoriellen Raum, bei Tumoren der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels, aber auch bei zahlreichen Großhirntumoren.

Die Carotisangiographie gelangte dann zur Anwendung, wenn bei Zeichen erhöhten intrakraniellen Druckes keine eindeutige Symptomatik für einen Tumor der hinteren Schädelgrube sprach.

Das Carotisbild half, einen supratentoriellen Prozeß auszuschließen und zeigte das Vorhandensein eines internen Hydrocephalus an.

Die Vertebralisangiographie, die in der Regel nach der Kathetermethode von SELDINGER (Katheter über die A.femoralis in die A.vertrebralis) ausgeführt wurde, gelangte nur bei strenger Indikationsstellung zur Anwendung: 1. bei Verdacht auf einen vaskulären Tumor der hinteren Schädelgrube, 2. Verdacht auf raumfordernde Prozesse in der Nähe des Clivus oder nahe dem Tentoriumschlitz. Diese Untersuchung wurde grundsätzlich in Narkose durchgeführt.

Von den 42 Kindern, bei welchen eine Angiographie vorgenommen wurde, war in 18 Fällen von supratentoriellen Tumoren und in 9 Fällen von infratentoriellen Tumoren das Angiogramm pathologisch verändert. Die Angiogramme gaben nicht nur Aufschluß über die Lokalisation des Prozesses, sondern boten auch Anhaltspunkte über das Ausmaß der Vaskularisation der Geschwulst, über das Vorhandensein von Cysten (gefäßfreier Raum) sowie über die Blutzirkulationsverhältnisse im intrakraniellen Raum (Serienangiographie!).

In 6 % der Fälle waren Kombinationen der oben geschilderten Untersuchungsverfahren zur Diagnose des Tumors nötig.

Bei 10 Kindern (7 % des erfaßten Gesamtmaterials) kam ein diagnostischer Eingriff nicht mehr zur Ausführung, da die Kinder in einem moribunden Zustand in die Klinik eingeliefert wurden. In der Mehrzahl der Fälle handelte es sich um Tumoren der hinteren Schädelgrube mit schwerster Kompression von Pons und Medulla oblongata.

Zuletzt soll noch auf die Frage der Liquorveränderungen bei den frühkindlichen Hirntumoren eingegangen werden. Die Auswertung des Liquors im Hinblick auf Zellzahl, zytologische Differentialdiagnostik, Eiweißgehalt, Zucker, ist für die Differentialdiagnose bei unklaren intrakraniellen Prozessen eine wichtige Hilfe. Nach Angaben von TÖNNIS, FREMONT-SMITH (1927) u.a. lassen sich bei Hirntumoren aller Altersstufen in 30 - 35 % der Fälle normale Liquorbefunde erheben. Bei den in dieser Arbeit besprochenen Hirntumorfällen erfolgte eine

Liquoruntersuchung bei 78 Kindern. Nur bei 4 Patienten fanden sich keine abnormen Liquorbefunde. In allen übrigen Fällen konnte ein pathologischer Befund erhoben werden (siehe Tab. 15 und 16)

Tab. 15

Liquorbefunde bei Hirntumoren

Lokalisation mit Anzahl der Fälle	Drucker= höhung	Gesamtei= weißstei= gerung	Zellzahl= erhöhung	Xanthochro= me Farbe
frontal 17	1	2	2	2
temporal 9	-	1	1	3
parietal 14	4	3	1	2
occipital 2	-	-	-	-
Seitenventr. 17	7	6	3	4
sella, chiasma 11	2	3	-	1
3.Ventrikel 9	2	2	3	3
oral.Hirnstamm 3	1	1	1	1
supra-,ohne ge= naue Lokalisat. 5	2	1	1	1
4-Hügel,Aquädukt 1	-	1	-	1
caudaler Hirn= stamm 4	1	1	1	-
4.Ventrikel 18	5	6	4	1
Wurm 17	5	8	6	2
K.H.Hemisph. 5	4	3	2	-
infra-,ohne ge= naue Lokalisat. 4	1	2	-	2
Gesamt 137 davon 78 Patienten untersucht:	35	40	25	23

Tab. 16

Liquorbefunde bei Hirntumoren

Histologie	Anzahl d.Fälle	Drucker= höhung	Gesamtei= weißstei= gerung	Zellzahl= erhöhung	Xanthochro= me Farbe
Gliome	4	2	-	-	1
KH.-Astro= cytome	3	2	1	1	-
Medulloblast.	22	6	9	6	2
GH.-Astrocyt.	8	2	2	2	1
Kraniophar.	6	-	1	-	1
Ependymom	25	10	11	8	6
Spongioblast.	6	1	1	2	2
Pineoblast.	1	-	-	1	-
Sarkome	8	2	2	1	1
Meningeome	8	-	1	-	-
Granulome	3	-	-	-	-
Plexuspapill.	11	5	6	2	2
Angiome	5	1	3	-	2
Hamartome	1	-	-	-	-
Cysten	7	1	1	1	1
Dermoide	1	-	-	-	-
Tub.Sklerose	1	-	-	-	1
Unklass.Blast.	16	3	2	1	3
Gesamt	136				
davon 78 Patienten untersucht:		35	40	25	23

Liquordruckerhöhung: In 35 von den 78 frühkindlichen Hirntumorfällen, bei welchen eine Liquoruntersuchung erfolgt war, fand sich eine deutliche Liquordrucksteigerung. Diese war am deutlichsten bei Tumoren der hinteren Schädelgrube sowie den Geschwülsten des Seitenventrikels und des 3. Ventrikels zu beobachten. Dabei muß man beachten, daß die Liquorabflußstörung in den meisten Fällen an der intrakraniellen Druckerhöhung schuld hat. Bei den Plexuspapillomen der Seitenventrikel

aber - die jedoch in den besprochenen Altersstufen selten vorkommen - ist auch die aktive Liquorproduktion durch den Tumor an der Drucksteigerung (Hydrocephalusbildung) beteiligt.

Liquoreiweiß: In 40 von den 78 Fällen konnte eine deutliche Steigerung der Gesamteiweißwerte gefunden werden. Dies war besonders in den Fällen deutlicher, in welchen die Tumoren mit dem Hirnkammersystem in Beziehung standen: Tumoren der Hirnkammern, der Sella-Chiasmaregion, des Kleinhirns und jener Tumoren des Großhirns, die bis an das Ventrikelependym und weiter in die Hirnkammern reichten. Es sind hier vor allem die Ependymome, Medulloblastome, Plexuspapillome und unklassifizierte Tumoren im Bereich des 3. Ventrikels zu nennen.

Liquorzellzahl: Die Erhöhung der Zellzahl ist im Gegensatz zur Eiweißsteigerung für Hirntumoren wenig charakteristisch. Die einzige Ausnahme machen jene Tumoren, die primär in den Hirnkammern wachsen oder sekundär aus der Umgebung in die Hirnkammern eingebrochen sind (Ependymome, Medulloblastome, Plexuspapillome).

Xanthochromie des Liquors: Auch die xanthochrome Verfärbung des Liquors findet man in erster Linie bei den Geschwülsten, die Beziehungen zum Ventrikelsystem besitzen. Es kann aber auch als Folge einer Blutung in einen cortextnahen Tumor zum Übertritt von Blutfarbstoff in den Liquor kommen. Besonders stark vaskularisierte Tumoren (Angioblastome, Angiome) neigen zu Blutung in den Liquor, desgleichen die intraventrikulär wachsenden Plexuspapillome. In solchen Fällen ist die Angiographie zur Tumordiagnostik angezeigt.

Die Ursache der Liquorveränderungen bei Hirntumoren ist noch unklar, doch nimmt man an, daß es sich um ein komplexes Geschehen handelt, an dem sowohl der Tumor selbst als auch allgemeine Faktoren, wie Hirndrucksteigerung etc. beteiligt sind (DEMME, 1937; HEMMER, 1960; TÖNNIS, 1962)

8. Therapie

Gerade hinsichtlich der therapeutischen Maßnahmen zeigte sich im Lauf der letzten 20 Jahre, aus welchen ein Teil des besprochenen Krankengutes stammt, mit der ständigen Verbesserung der Operationstechnik, Narkoseverfahren und Strahlentherapie sowie der Chemotherapie ein wesentlicher Wandel; Operationsmortalität und Morbidität konnten erfreulicherweise gesenkt werden.

Während am Anfang dieser Zeitperiode vor allem die Kleinkinder vielfach erst im Stadium des dekompensierten Hirndrucks mit Einklemmungserscheinungen des Mittelhirns sowie der Medulla oblongata in die Klinik gelangten, so sehen wir jetzt in der Regel die Säuglinge und Kleinkinder in einem früheren Stadium der Entwicklung des raumbeengenden intrakraniellen Prozesses. Daher bleibt dem Kliniker genügend Zeit zur sorgfältigen Untersuchung und Operationsvorbereitung. Vor allem hat die wesentliche Verbesserung der Narkosetechniken zur Senkung der Operationsmortalität beigetragen. Tab. 17 (S.59) ergibt einen Gesamtüberblick über die operierten Fälle unserer frühkindlichen Hirntumoren, wobei die gesamte Zeitperiode von 25 Jahren ohne Rücksicht auf die wesentlich geänderten Behandlungsverfahren und Ergebnisse der Jetztzeit erfaßt wird. In 13 % der Fälle gelangte das Kind in einem hoffnungslosen Zustand in die Klinik, so daß ein diagnostischer Eingriff oder gar eine Operation nicht mehr zur Ausführung gelangte. Die Kinder starben vorher.

In 34 % bewiesen sich die Tumoren auf Grund ihrer Lage und Größe inoperabel.

In 53 % der Fälle wurde ein operativer Eingriff ausgeführt, in 25 % gelang die radikale Tumorexstirpation, in 28 % der Fälle konnte die Geschwulst nur teilweise entfernt werden.

Auffallend sind die relativ hohen Zahlen der Kinder, die mit Tumoren des Wurms und des 4. Ventrikels bereits vor Ausführung eines diagnostischen oder operativen Eingriffs verstarben. Dies ist damit zu erklären, daß diese Patienten erst im Spätstadium der Dekompensation des Hirndrucks zur

TAB. 17

T H E R A P I E

VOR OPERATION GESTORBEN	13 %
INOPERABLE TUMOREN	34 %
OPERIERTE FÄLLE	53 %
PARTIELLE TUMOREXSTIRPATION	28 %
TOTALE TUMOREXSTIRPATION	25 %
	100 %

Einweisung in die Klinik gelangten. Selbst bei Tumoren der sogenannten "stummen" Regionen, wie des Frontallappens, kam es vor, daß die Kinder bereits vor der Operation ad exitum kamen, da die Geschwülste bereits eine Größe erreicht hatten, die zur Dekompensation des Hirndrucks geführt hatte, so daß der Tumor als inoperabel zu bezeichnen war.

Im Vordergrund der inoperablen Geschwülste stehen die Tumoren des 3. Ventrikels mit ihren topischen Beziehungen zu lebenswichtigen Gebieten, wie dem Hypothalamus, ferner die Tumoren der Sella-Chiasmaregion und manche Geschwülste des Schläfelappens, die bereits mit großer Ausdehnung auf die

Tab. 18

Therapie

Lokalisation	Gesamtzahl der Fälle	vor der Be- handlung gestorben	inoper- able Tu	partiell operiert	total exstir- piert
frontal	17	2	2	8	5
temporal	9	-	5	3	1
parietal	14	-	3	3	8
occipital	2	-	1	1	-
Seitenventrikel	17	2	3	4	8
sella-chiasma	11	1	7	3	-
3.Ventrikel	9	1	8	-	-
oraler Hirnst.	3	-	3	-	-
supra-, ohne ge- naue Lokalis.	5	1	-	3	1
Aquädukt, 4-Hügel	1	-	-	1	-
caudaler Hirnstamm	4	1	3	-	-
4.Ventrikel	18	5	2	5	6
Wurm	17	4	6	5	2
KH.-Hemisph.	5	-	1	3	1
infra-, ohne ge- naue Lokalis.	4	1	2	-	1
Gesamt:	136 100%	18 13%	46 34%	39 28%	33 35%

Stammganglien übergriffen hatten. Auch in diesen Fällen wurden nur druckentlastende Eingriffe ausgeführt. Von den Tumoren der hinteren Schädelgrube läßt sich sagen, daß viele Geschwülste, die an und für sich operabel waren, infolge des schlechten Allgemeinzustandes der Kinder, der fortgeschrittenen Kachexie und dem Zustand dekompensierten Hirndrucks mit Einklemmungserscheinungen des Hirnstamms als inoperabel angesehen werden mußten. Dies gilt vor allem für die therapeutischen Verhältnisse, wie sie zu Beginn der hier besprochenen Hirntumorserie anzutreffen waren.

Eine Totalexstirpation der Geschwulst gelang vor allem bei

Blastomen der Großhirnhemisphären, hier in erster Linie des Parietal- und Frontalhirns, aber auch bei Geschwülsten des Ventrikelsystems, sofern die Tumoren nicht in Stammganglien und lebenswichtige Zentren eingewachsen waren. Auch bei Tumoren des Kleinhirnwurms und der Kleinhirnhemisphären - außer den Medulloblastomen - gelang in einer Reihe von Fällen die Totalexstirpation der Geschwulst.

Tabelle 19 setzt die Therapie mit der Histologie der einzelnen Hirntumoren in Beziehung. Auch aus den hier angegebe=

Tab. 19

Therapie

Histologie	Gesamtzahl der Fälle	vor der Be= handlung gestorben	inoper= able Tu.	partiell operiert	total exstir= piert
Gliome	4	1	3	-	-
K.H.-Astro.	3	1	-	1	1
Medulloblast.	22	5	6	8	3
G.H.-Astro.	8	-	5	3	-
Kraniophar.	6	-	5	1	-
Ependymome	25	4	3	11	7
Spongioblast.	6	-	2	3	1
Pineoblast.	1	1	-	-	-
Sarkome	8	1	3	3	1
Meningeome	8	1	1	3	3
Granulome	3	-	-	-	3
Plexuspap.	11	1	-	3	7
Angiome	5	1	1	1	2
Hamartome	1	1	-	-	-
Cysten	7	1	1	1	4
Dermoide	1	-	-	-	1
Tub.Sklerose	1	-	1	-	-
Unklass.Blast.	16	-	15	1	-
Gesamt:	136 100%	18 13%	46 34%	39 28%	33 25%

nen Zahlen geht hervor, daß in die Gruppe der Medulloblastome die größte Zahl verstorbener Kinder wegen der fast 100%igen Rezidivneigung des Tumors und seinem infiltrativen Wachstum in die Umgebung fällt. Auch die Großhirnastrozytome zeigen durch ein diffuses Wachstum eine relativ hohe Zahl inoperabler Tumoren bzw. Geschwülste, die sich nur partiell entfernen lassen. Die Mehrzahl der Kraniopharyngiome zeigte bei palliativem Vorgehen (Shuntoperation) die besten Operationsergebnisse.

Plexuspailome und raumbeengende Hirncysten ließen sich zum Großteil total exstirpieren.

9. K a s u i s t i k

Fall 1. (Archiv-Nr.1002)
P.C., 8 Monate:

Anamnese: Geburt und frühkindliche Entwicklung unauffällig. Seit 6 Wochen zunehmende Schläfrigkeit bei gutem Appetit und unauffälligem Verhalten. Am 12.6.65 hohes Fieber und wiederholtes Erbrechen, das unabhängig von der Nahrungsaufnahme auftritt und bei gutem Appetit. Das Kind schläft fast ununterbrochen, ist jedoch erweckbar und verhält sich im Wachzustand normal. Am 15.6. Strabismus. Danach Aufnahme in das Preyrsche Kinderspital.

Befund: Linksseitige Abducens-Parese, leichter Tremor der OE, leichte Nackensteifigkeit, gesteigerte Beinreflexe, Zeichen von intracranieller Druckerhöhung mit vorgewölbter Fontanelle.

Liquor: Druck normal, Farbe: gelblich, Zellzahl: 1100/3, Pandy ++pos. Liquorkultur neg.

Unter Penicillin- und Chloramphenicolbehandlung Abfieberung. In weiterer Folge gehäuftes Erbrechen, welches medikamentös unbeeinflussbar ist. Laufende Gewichtsabnahme, Kopfumfang 45 cm, gleichbleibend.

EEG: o.B. Schädelleeraufnahme: Deutliche Nahterweiterung.

Augenbefund: o.B. Ventrikulographie: Hydrocephalus internus. Seit 14.7.1965 progrediente Zunahme des Kopfumfanges (in 10 Tagen 1,5 cm), vorgewölbte, gespannte Fontanelle, zunehmende Apathie.

Wegen zunehmender Verschlechterung des Zustandes Überweisung zur Neurochirurgie am 24.7.1965.

Status: Zeichen stark erhöhten, intracraniellen Druckes mit Spastizität von Rumpf und Extremitäten, Nackensteife, Arme und Beine in Streckstellung. Kaum Reaktion auf Reize. Pupillen weiter als normal, schwache Lichtreaktion. Ventrikelpunktion durch große Fontanelle: Druck von 450 mm H₂O. Entnahme von 20 ccm klarem Liquor. Mit Herabsetzung des intrakraniellen Druckes wird Kind munterer, bewegt spontan die nun nicht mehr spastischen Extremitäten und ist imstande zu saugen. Pupillen wieder enger mit deutlicher Lichtreaktion. Es wurde somit eine Mittelhirnkompression durch den stark erhöhten intrakraniellen Druck angenommen.

Am 25.7.1965 Zustandsbild wie am Tage vorher mit normaler Hirndrucksteigerung. Wiederum Entlastungspunktion der Hirnkammern. Das Zustandsbild bessert sich etwas, doch bleibt Spastizität des Rumpfes und der Extremitäten weiter erhalten. Das Intervall zwischen Besserung und zunehmender Hirndrucksteigerung wird immer kürzer bei den folgenden Entlastungspunktionen.

25.7.1965: Mühsame Nahrungsaufnahme, kein Erbrechen, keine Temperaturerhöhung.

26.7.1954: Operation: A-v-Shunt mit Pudenz-Heyer-Ventil. Postoperativer Verlauf: Das Kind hat die Operation gut überstanden. Spastizität der Extremitäten und des Rumpfes wesentlich herabgemindert. Gegen Abend kann es zum ersten Mal selbstständig trinken. Fontanelle deutlich eingesunken und weich. Keine Temperatur. Während der Nacht plötzlich starke Hirndrucksteigerung mit deutlichem Verfall des Allgemeinbefindens. Die Fontanellepunktion ergibt blutigen Liquor aus dem Seitenventrikel. Trotz Druckentlastung stirbt das Kind unter Zeichen des Kreislauf- und Herzversagens.

Obduktionsbefund: Etwa faustgroßes Ependymoblastom des Kleinhirnwurmes mit Ausdehnung in beide Kleinhirnhemisphären. Das Tentorium cerebelli ist durch Druck fast völlig geschwunden, der Tumor reicht zwischen die Occipitallappen des Großhirns. Der Hirnstamm wird durch den Tumor komprimiert, die Liquorpassage ist völlig unterbrochen. Symmetrische Erweiterung der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels. Das Shunt-System liegt an normaler Stelle und funktioniert normal. Im linken Vordernhorn findet sich ein nußgroßer, in die Ventrikelwand eingewachsener Tumorknoten, offenbar eine Absiedelung des Ependymoblastom, das zur Arrosion von Gefäßen geführt hatte. Von dieser Blutungsquelle aus Tamponade des gesamten Ventrikelsystems. Dieser Blutverlust in den Hirnkammern (etwa 200-250 ccm) führte offenbar zum Kreislaufversagen. Der Beginn des Tumorstadiums kann bis in die ersten Lebenswochen zurückverlegt werden. Die Frage nach einem congenitalen Entstehen des Tumors ist nicht zu beantworten, wäre aber möglich. Auch bei frühzeitiger Diagnose des Kleinhirntumors wäre dieser bei seiner Lage und Ausdehnung inoperabel gewesen.

Fall 2. (KfJ-Spital, Nr.3323)
D.R., 21 Monate:

Anamnese: Geburt und frühkindliche Entwicklung unauffällig. Seit 6 Monaten "Krampfanfälle" und abdominelle Abwehrspannung. Am 14.12.1962 Zuweisung vom Kinderspital in die Chirurgische Universitätsklinik unter Verdachtsdiagnose einer Appendicitis. Am selben Tag Appendektomie wegen progredienter Leukocytose (Anstieg von 6.000 auf 17.000) und zunehmender abdomineller Spannung.

Operationsbefund: Lymphadenitis mesenterialis. Postoperativ trat jedoch keine Besserung ein. Erneute Krampfanfälle, linksseitige Hemiparese. 21.12.1962 Überweisung auf die Neurochirurgische Abteilung.

Status: Hochgradige Nackensteifigkeit, Babinski +, Kernig +,

Lumbalpunktion: Xanthochromer, klarer Liquor, Druck o.B. Pandy +++, Zellzahl: 37/3, Eiweiß: 710 mg%.

Augenbefund: o.B.

Schädelleeraufnahme: Dehizens der Kranznaht.

Auffallend immer noch eine deutliche Abwehrspannung des gesamten Abdomens.

Die Angiographie läßt eine Geschwulstbildung rechts parietal vermuten.

31.12.1962 Operation: Osteoplastische Trepanation rechts parietal. Während der Operation kommt es trotz Herzmassage und Reizbehandlung des Herzens zum Kreislaufversagen des Kindes.

Obduktionsbefund: Sehr großer Tumor, vom Parietallappen des Großhirns ausgehend. Er infiltriert die Stammganglien und reicht bis zum 3. Ventrikel. Außerdem findet sich Tumorgewebe im Tuber cinerium und im linken Kleinhirnbrückenwinkel. Histologisch handelt es sich um ein Ependymomoblastom.

Fall 3. (KFJ-Spital, Nr.1862)
L.B., 22 Monate.

Anamnese: Im Alter von einer Woche Phlegmone am Rücken. Seit 2 Monaten nachts Erbrechen und Krampfanfälle.
Am 27.4.1962 Aufnahme ins Kinderspital. Dort neurologisch und intern kein Befund. Das Kind erbricht gelegentlich.
Am 2.6.1962 treten erneut tonisch-klonische Krämpfe auf, daraufhin Transferierung an die Neurochirurgische Abteilung unter Verdacht auf einen Hirntumor.

Status: Augenbefund: o.B.

Neurologisch: Beträchtliche Rumpfataxie, Wackeltremor des Kopfes, Gangstörung, wobei das Kind nur mit Unterstützung einige Schritte geht und breitbeinig steht. Soweit beurteilbar, besteht nur eine geringe Hemisphärenataxie. Gezielte Bewegungen werden relativ gut ausgeführt. Es besteht Horizontalnystagmus, wenn auch nicht sehr ausgeprägt. Die Reflexe sind an der unteren Extremität fehlend, an der oberen schwach, keine Pyramidenzeichen, keine sichere Paresen. Die Sensibilität scheint intakt.

Diagnose: Cerebellares Bild, infolge eines Prozesses in der hinteren Schädelgrube.

EEG: Mäßig abnormes Hirnstrombild mit leichter, diffuser Verlangsamung und geringem Seitenunterschied.

Schädelleeraufnahme: Vermehrte impressiones digitae, Nahtdehnsens.

Liquorpunktion ergibt xanthochromen Liquor, Druck erhöht, Pandy +++, Zellzahl 1792/3, Liquorzucker: 31 mg% (bei 93 mg% Blutzucker), Liquoreiweiß: 415 mg%.

Die Ventrikulographie zeigt einen hochgradigen Hydrocephalus. Im Bereich des linken Hinterhauptlappens kommt eine pflaumen-

große, glatt konturierte Höhle zur Darstellung. Differentialdiagnose zwischen Cyste und cystischem Tumor ist nicht möglich.

19.6.1964 Operation mit vorhergehender Ventrikulographie, die eine kugelige Ausweitung des Hinterhorns zeigt. Es handelt sich um einen inoperablen Tumor. Eine Torkildsen-Drainage wird angelegt. - Der postoperative Verlauf war komplikationslos, das Erbrechen sistierte. Mehrmalige Tumor- und Plexus-Bestrahlung wurde verordnet. Bei einer späteren Nachfrage über das Befinden des Kindes ergibt sich, daß es ein Jahr nach der Operation verstarb.

Der Obduktionsbefund ergab einen Tumor im hinteren Anteil des 3. Ventrikels. Histologisch handelte es sich um ein Spongio=blastom.

Fall 4. (J.o.N'surgery, XXI/3, S.226)
K.D., 3 Tage.

Schwangerschaft und Geburt normal. Am 4.2.1961 Einweisung in das Kinderspital wegen zunehmender Schädelvergrößerung.

Status: Kopfumfang 41 cm; es bestehen eine auffallende Venenzeichnung am Schädel und vorgewölbte Fontanellen. Die neurologischen und Augenuntersuchungen ergeben keinen Befund.

Die Röntgenleeraufnahme des Schädels zeigt einen sehr verdünnten Schädelknochen und offene Nähte.

Subdurale Punktionen verliefen negativ.

Die Ventrikulographie ergibt einen stark erweiterten rechten Seitenventrikel, besonders parieto-occipital. Der linke Seitenventrikel ist nicht darstellbar, ebenso der 3. Ventrikel. Ventrikelpunktion ergibt, daß keine Verbindung zwischen rechtem und linkem Ventrikel besteht.

Liquoruntersuchung: Eiweißgehalt: 84 mg%

Diagnose: Unilateraler, rechtsseitiger Hydrocephalus infolge Verschuß des foramen Monroi.

9.2.1961 Operation: Rechts frontale Kraniotomie. Probeexzision einer diffusen Masse, die in Höhe des Thalamus in den rechten Seitenventrikel hervorragt. Postoperativ verschlechtert sich der Zustand des Kindes. Es kommt einige Stunden später ad exitum.

Obduktionsbefund: Diffuser Tumor mit primärer Lokalisation in den Basalganglien und Infiltration in die Wand des rechten Seitenventrikels. Histologisch handelt es sich um eine Subependymale Gliomatose.

Fall 5. (HGS. Nr.1307)

S.W., 11 Monate

Anamnese: Seit 2 Monaten Jackson-Anfälle links.

Sonstige Krankheiten: Vor 10 Monaten katarrhalischer Infekt des Nasen-Rachen-Raumes mit Fieber.

Einweisung am 26.10.1965 vom Kinderspital in die Neurochirurgische Universitätsklinik.

Status: Linksseitige Extremitätenkrämpfe ohne Bewußtlosigkeit, leichte linksseitige Facialisparese mit Ptose.

Anfälle: linksseitig, kurzdauernd, fokal, mit tonisch-klonischen Krämpfen.

Befunde: EEG: Verdacht auf Herdbildung über dem rechten Stirnhirn.

Carotisangiographie: Rechtsseitiges Stirnhirn zeigt einen etwa kleinapfelgroßen Tumor, von wenigen, pathologischen Gefäßen durchzogen.

Operation: 29.10.1965: Rechts frontale, osteoplastische Trepanation. Rechts frontal findet sich ein kleinapfelgroßes derbes Geschwulst, die mit der Dura nicht in Verbindung steht. Postoperativer Verlauf komplikationslos, Besserung der linksseitigen Parese.

Histologischer Befund: Kollagen umgewandeltes, fibroplastisches Meningeom.

10. Zusammenfassung

Aus dem Krankengut der Wiener Neurochirurgischen Universitätsklinik von 1940-1966 werden aus insgesamt 640 Fällen mit Hirngeschwülsten im Kindes- und Jugendalter 85 Kinder ausgewählt, die zum Zeitpunkt der Klinikaufnahme bis zu 3 1/2 Jahren alt waren. Zusätzlich werden bei der klinischen Auswertung 51 Fälle aus der Literatur der letzten 10 Jahre verwendet.

Nach einem Überblick über die Einteilung der Hirntumoren und ätiologischen Betrachtungen werden Häufigkeit, Erkrankungsalter, Geschlechtsverteilung und Lokalisation der einzelnen Hirntumorguppen statistisch ausgewertet, wobei Vergleiche zu Tumoren anderer Altersklassen gezogen werden. Es folgt die klinische Auswertung, in der auf Anamnese, Erstsymptome, Fehldiagnosen, diagnostische und therapeutische Möglichkeiten eingegangen wird.

Bezüglich der Häufigkeit wird gesagt, daß die neuroepithelialen Hirntumoren sowie Plexuspapillome und Kraniopharyngeome im Säuglingsalter am stärksten vertreten sind, die mesodermalen Tumoren dagegen zahlenmäßig zurücktreten.

Übereinstimmend mit Untersuchungsergebnissen bei Hirntumoren älterer Kinder zeigt sich auch bei Säuglingen ein Überwiegen des männlichen gegenüber dem weiblichen Geschlecht (58 % gegenüber 42 %).

Hinsichtlich ihrer Lokalisation werden die Hirntumoren gegliedert in supra- und infratentorielle Tumoren sowie nach ihrer Beziehung zum Ventrikelsystem. Dabei zeigt sich in der frühesten Altersgruppe ein Überwiegen der oberhalb des Tentoriums gelegenen Tumoren, bedingt durch altersspezifische Geschwulstarten, wie z.B. die Großhirnependymome (60 % supra-, 40 % infratentoriell).

Auffallend ist die große Zahl der Tumoren, die lokalisationsspezifisch mit dem Ventrikelsystem in Verbindung stehen (43 % im Säuglingsalter, 12,5 % bei Erwachsenen).

Bei der klinischen Auswertung zeigt sich ein Zusammenhang zwischen der Länge der Anamnese und der funktionellen Wertigkeit der verschiedenen Hirnregionen. In "stummen" Regionen

wie Frontal- und Occipitallappen ist die Anamnese am kürzesten (frontal: 3-4 Monate, occipital: 1 Monat); die Erstsymptome stellen bereits Symptome im Stadium einer funktionellen Dekompensation dar. Tumoren in neurologisch empfindsamen Regionen, wie Zentralregion und Temporallappen zeigen eine lange Anamnese (15 Monate, 19 Tage); die Erstsymptome sind als Frühsymptome zu werten.

Neben Zeichen der generalisierten intrakraniellen Drucksteigerung und neurologischen Lokalsymptomen wird als Erstsymptom besonders auf Wesensveränderungen und Verhaltensstörungen des Kindes hingewiesen, die sich häufig bis in die früheste Kindheit zurückverfolgen lassen.

Bei der Erfassung der Fehldiagnosen vor der Klinikseinweisung zeigt sich, daß bei 38 % der später diagnostizierten Hirngeschwülsten anfangs an andere im Kindesalter häufig auftretende Krankheitsbilder (z.B. chron. subdurales Hämatom) gedacht wurde, ohne daß das Vorliegen eines Hirntumors in Erwägung gezogen wurde.

Weiterhin werden die Untersuchungsmethoden erörtert, die zur Diagnose der einzelnen Hirntumoren geführt hatten. Dabei erwies sich die Ventrikulographie als die sicherste Methode (98 % positive Ergebnisse). Auf abnorme Liquorverhältnisse bei Hirngeschwülsten wird hingewiesen.

Therapeutische Maßnahmen werden aufgeführt, deren Erfolg im wesentlichen abhängt von der Lokalisation der Geschwulst und vom Zeitpunkt der Klinikseinweisung.

Abschließend wird eine 5 Fälle umfassende Kasuistik beigefügt.

11. Literatur

- ANDERSON-PAPETTI: Zit. nach TÖNNIS "Großhirntumoren des Kindesalters" Zbl.Neurochir. 13/1953, S.72
- ARNSTEIN, L.: "A case report and survey of brain tumours during the neonatal period". J.of Neurosurgery 1951, S.315-319
- ASPERGER: "Psychische Störungen bei Kindern mit Hirntumoren" mündliche Mitteilung
- BAILEY, P.: "Die Hirngeschwülste". Stuttgart 1936
- BAILEY, P.: Archive of Neurolog. (AM) 11, 1924, S.1-27
- BAILEY, P.: BUCY, BUCHANAN: "Intracraniell tumours of infancy and childhood". Chicago 1939, University of Chicago Press
- BECKER, P.E., KOCH, G.: "Handbuch der Humangenetik". V/1, 1955, Thieme-Verlag, Stuttgart, S.34
- BUTENANDT, A.: "Karcinogene Stoffe und Tumorgenese". Verh.Dtsch. Ges.Pathol. Hannover 1951. Piscator Stuttgart 1952
- BOLDREY, NAFFZIGER, ARNSTEIN: "Signs and symptoms of supratentoriell brain tumours in childhood". J.of Pediatrics, 1950/37, S.463
- CORBOZ, R.: "Die Psychiatrie der Hirntumoren bei Kindern und Jugendlichen". Acta Neurochir., Wien 1958/V.
- CRITCHLEY, MCD: "Brain tumours in children". Brit.J.Child.Dis. 22, 1926, S.251-264
- CUNEO, H. u. RAND, C.W.: "Brain tumours of childhood." Thomas, Springfield (Ohio) 1952
- " J.Pediatr. 1935, S.322-339
- CUSHING, H.: "The intracraniell tumours of praeadolescence". Am.J.Child. 33/1927, S.551-584
- DEMME, H.: "Liquorbefunde bei Hirntumoren". Fortschr.Neurolog. Psychiat. 9/1937, S.227-296
- FREMONT-SMITH: "The nature of cerebrospinal fluid". Arch. Neurolog.Psychiatric. (Chicago) 17, S.317-331
- GASS, H.: "Hirntumoren in der Neugeborenenperiode". J.of Neurosurg. 1956
- GERLACH, J., JENSEN, H., KOOS, W., KRAUS, H.: "Pädiatrische Neurochirurgie". Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart 1967

- HEMMER, R.: "Der Liquordruck. Untersuchungen zur Physiologie, Pathologie und medikamentöse Beeinflussung der Liquordynamik". Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart 1960
- INGRAHAM, F.D.; MATSON, D.D.: "Neurosurgery in infancy and childhood". Springfield, Ill., Ch.H.Thomas, 1954
- KATSURA, SUZUKI, WADA: zit. nach GERLACH: "Pädiatrische Neurochirurgie". Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart 1967, S.459
- KAUTZKY, R.: "Gedanken zur Altersdisposition bei Hirntumoren". Zbl.f.Neurochir. 19/1959, Heft 1/3, S.224
- KOCH, G.: "Erbliche Hirngeschwülste". Ztschr.menschl.Vererb. u.Konstit.-Lehre, 29/1949, S.400
- KOOS, W. in GERLACH, J.: "Pädiatrische Neurochirurgie". Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart 1967
- KOOS, W., LAUBICHLER, W.: "Hirngeschwülste mit Beziehung zum Ventrikelsystem". Ztschr. "Der Nervenarzt" 35/1964, S.333-343
- KRAYENBÜHL, H., WEBER, G.: "Diagnostik und Grundzüge der Therapie bei Hirntumoren im Kindesalter". Acta helvetica paediatr. 2, 1947, S.115
- LEAVITT: zit. nach: KOOS in GERLACH: "Pädiatrische Neurochirurgie". Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart 1967
- PIA, H.W.: "Hirntumoren im Kindesalter" in: "Prognosen chronischer Erkrankungen", F.LINNEWEH. Springer-Verlag 1960, S.297
- RUSSELL, D.S., ELLIS, R.W.B.: "Circumscribed cerebral tumours in young infants". Arch.Dis.Child. 8/1933, S.329
- SCHULZE, A.: "Neurochirurgische Probleme des Säuglings- und Kindesalters". Zbl.Neurochir. 24/4-6, 1964, S.217
- SORGO, W.: Wien.med.Wschr. I, 1940, S.259
- STARR, M.A.: "Tumours of brain in childhood". Med.News (N.Y.) 54, 1889, S.29-37
- STERN, R.O.: "Cerebral tumours in children". Arch.Dis.Child. 12, 1937, S.201-309
- TÖNNIS, W.: Kinderärztliche Praxis, Leipzig 8, 1936, S.3
- " u.ZÜLCH, K.J.: Ztlt.Neurochir. 2/1937, S.141-164
- " Kinderärztl.Praxis 8, 1937, S.97
- " u.BORCK, W.F.: "Großhirntumoren des Kindesalters". Zbl.f.Neurochir. 13, 1953/2, S.72

- TÖNNIS, W. u. BORCK, W.F.: "Zur Differentialdiagnose infratentorieller Tumoren". Fortschr.Neurologie Psychiatr. 23, 1955/4, S.125-166
- " in: OLIVECRONA-TÖNNIS: "Intracranielle Tumoren des Kindesalters". Handbuch der Neurochirurgie, Bd.4/3, Berlin, Springer-Verlag 1962, S.294
- UMBACH: zit. nach KOOS in GERLACH: "Pädiatrische Neurochirurgie". Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart 1967, S.459
- VAN DER WIEL, H.J.: "Inheritance of Glioma". Elsevier, Amsterdam 1959
- WOLLSTEIN, M., BARTLETT, F.H.: Am.J.Dis.Child. 25/1923, S.257-283
- ZÜLCH, K.J.: "Ependymome". Zbl.Neurochir. 1937/1
- " Ztschr.Neurolog. 158, 1937, S.369-374
- " Ztschr.Neurolog. 161, 1938, S.183-188
- " Zbl.Neurochir. 4, 1939, S.251-272 und S.325-331
- " "Die Hirngeschwülste des Jugendalters". Zbl.Neurochirurgie 5, 1940, S.238-274
- " Zbl.Neurochir. 9, 1949, S.115-128
- " "Vorzugssitz, Erkrankungsalter und Geschlechtsbevorzugung bei Hirngeschwülsten". Dtsch.Z.Nervenheilkunde 166, 1951, S.91-102
- " "Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste". in: Handbuch der Neurochirurgie, Bd.3: Pathologie, Anatomie der raumbeengenden intracraniellen Prozesse, S.702, Berlin, Springer-Verlag 1956
- " "Die Hirngeschwülste, in morphologischer und biologischer Darstellung". Barth-Verlag, Leipzig 1956, 2.Aufl.
- " u.CHRISTENSEN, E.: "Pathologische Anatomie der raumbeengenden intracraniellen Prozesse". in: OLIVECRONA-TÖNNIS: "Handbuch der Neurochirurgie", Bd.3, Berlin, Springer-Verlag 1956

Diese Arbeit entstand im Jahre 1966 an der Neurochirurgischen Universitäts-Klinik Wien.

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. H. Kraus, Wien, für die Überlassung des Themas und Herrn Oberarzt Dr. W. Koos für die freundliche Unterstützung bei der Zusammenstellung der Arbeit. Herrn Prof. Dr. med. F. Linneweh, Marburg, danke ich für die Übernahme des Correferates.

Lebenslauf

Am 5.7.1943 wurde ich als zweites Kind des Apothekers Herbert Mosbach und seiner Ehefrau Hildegard Mosbach, geb. Müller, in Schwäbisch-Hall geboren. Nach vier Jahren Volksschule trat ich in die "Höhere Weibliche Bildungsanstalt Kaiserslautern" ein. Von Quinta bis Untersekunda besuchte ich das "Progymnasium Landstuhl". Ab Februar 1959 war ich Schülerin des "Heinrich-Hertz-Gymnasiums" in Bad Godesberg. Dort legte ich am 12.2. 1962 die Reifeprüfung ab. Vom Sommersemester 1962 bis einschließlich Wintersemester 1964/65 studierte ich Medizin in Bonn. Im Sommer 1965 war ich in Marburg immatrikuliert. Während des Wintersemesters 1965 und des Sommersemesters 1966 besuchte ich die Medizinische Fakultät in Wien. Seit dem 15.10.1966 studierte ich wieder in Marburg und absolvierte dort am 12.1.1968 das Medizinische Staatsexamen.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

- in Bonn: Bayer, Best, Daneel, Dirscherl, Egli, v.Eiff, Fervers, Goslar, Gütgemann, Habs, Hagen, Hamperl, Heymer, Imdahl, Janker, Korte, Mehmke, Mosebach, J.K.Müller, Oberhoffer, Passoth, Pichotka, Rohdewald, Schriefers, Schmitz-Dumont, Schumacher, Steudel, Tonutti, Tscheche, Vorlaender;
- in Wien: Antoine, Artner, Asperger, Breitenecker, Böck, Brück, Chiari, Ellegast, Fellingner, Fuchsig, Hoff, Husslein, Jesserer, Kraus, Kuscko, Langer, Moritsch, Novotny, Übelhör, Wiedmann;
- in Marburg: Bickel, Bommer, Braun-Falco, Buchholz, Dölle, Exner, Gedigk, Gossmann, Hardewig, Hambrand, Hildebrand, Jacob, Knauff, Korb, Lang, Linneweh, Löhr, Lübbers, Mann, Martini, Marx, du Mesnil, Petzold, Rodeck, Rohen, Salfeld, Sauer, Schiff, Schleyer, Schmid, Schwaiger, Siess, Steuder, Straub, Streicher, Strohmeyer, Spiegelberg, Würterle.

